

PARIS VII

Année 1970

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

MERTZ Jean-Pierre

né le 8 janvier 1945, à Saint-Germain-en-Laye

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 15 Décembre 1970

**MANIFESTATIONS CUTANÉES DE LA MAIN
AU COURS DE MALADIES ET SYNDROMES GÉNÉRAUX**

Président : M. B. DUPERRAT, Professeur

FACULTE DE MEDECINE PARIS - LARIBOISIERE - SAINT-LOUIS

PARIS VII

Année 1970

N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T e n M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

MERTZ Jean-Pierre

né le 8 janvier 1945 à St GERMAIN-en-LAYE

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

MANIFESTATIONS CUTANÉES DE LA MAIN AU COURS DE
MALADIES ET SYNDROMES GÉNÉRAUX

Président : M. B. DUPERRAT, Professeur



A ma Mère,

A la mémoire de mon Père,

A tous les miens,

A mes amis.



A mon Maître,

Monsieur le Professeur Bernard DUPERRAT

Titulaire de la Chaire de Clinique Dermatologique

à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui m'a aidé et conseillé tout au long de ce travail,
et qui a bien voulu en accepter la présidence.

En témoignage de ma respectueuse reconnaissance et de ma profonde
gratitude pour l'enseignement exceptionnel qu'il me dispense.

A Monsieur le Docteur PRINGUET

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse
et nous a guidé dans son élaboration.

A Monsieur le Professeur PUISSANT

Aux Médecins du Service ALIBERT

"Les seules Mains qui en dix doigts s'allient

Comme il nous plaît qui s'ouvrent et se plient,

Nous font seigneurs des animaux et non

Une raison qui n'a rien que le nom".

RONSARD, Second Livre des Poèmes. Paradoxe

I N T R O D U C T I O N

Le sujet est immense, et le titre de cet ouvrage indique clairement que notre propos n'est pas de réaliser une étude exhaustive des affections s'accompagnant de manifestations cutanées de la main.

Chez l'homme habillé, c'est le visage et ce sont les mains qui s'offrent à l'oeil du clinicien. On conçoit tous les renseignements que peut apporter l'observation des mains d'un patient, tant d'ordre somatique que psychologique.

De multiples possibilités s'offraient quant au nombre et au contenu des chapitres, et nous ne chercherons pas à dissimuler l'arbitraire du choix final.

Nous traiterons cinq grands chapitres :

- I- Anaomalies des dermatoglyphes au cours des aberrations chromosomiques.
- II- La main des phacomatoses.
- III- La main des collagénoses.
- IV- La main de certaines affections dysmétaboliques.
- V- La main des syndromes paranéoplasiques.

au cours desquels nous nous proposons une description toute clinique de l'aspect cutané de la main pour chaque affection envisagée.

Nous verrons que, dans certains cas, l'examen attentif de la main pathologique permet un diagnostic immédiat. Ailleurs, il a le mérite d'orienter l'examen général du praticien, dont la conduite soigneuse est trop souvent négligée au profit d'investigations complémentaires engagées prématurément. Ces examens paracliniques judicieusement orientés par la clinique permettront alors de confirmer, préciser, ou au contraire, rectifier le diagnostic.

Le choix de ces cinq groupes d'affections, de pronostic généralement sombre, se réfère aux grandes étapes pathologiques prises tout au long de l'existence de l'individu :

- . depuis la malformation des dermatoglyphes qui laisse soupçonner une aberration chromosomique chez l'enfant,
- . jusqu'à la lésion squameuse qui fait craindre le cancer chez l'adulte.

ANOMALIES DES DERMATOGLYPHES

Bien connus des généticiens et des pédiatres, les dermatoglyphes prennent une importance croissante depuis la découverte des maladies humaines par aberrations chromosomiques.

Manifestation élective sur la peau des mains d'une perturbation de tout l'organisme, les variations pathologiques de ces "sculptures de la peau" s'inscrivent naturellement dans le cadre que nous avons fixé.

Sans doute n'est-il pas inutile de rappeler brièvement les aspects normaux avant d'évoquer les anomalies des dermatoglyphes, tant au cours des aberrations chromosomiques que dans d'autres affections sur lesquelles nous reviendrons.

DERMATOGLYPHES

Aspect normal de la paume et des doigts

Les plis de flexion :

S'ils ne sont pas des crêtes dermiques, leur modification coexiste souvent avec les variations des dermatoglyphes. On distingue :

- . sur la paume :
 - le pli palmaire de flexion distal
 - le pli palmaire de flexion proximal
 - le pli d'opposition du pouce (ou pli radial longitudinal)
- . sur la face palmaire des doigts
 - deux plis de flexion sur les IIème, IIIème, IVème et Vème doigt
 - un seul pli sur le pouce.

Crêtes épidermiques :

L'épiderme de la face palmaire des mains présente des crêtes correspondant à des soulèvements dermiques sous-jacents. Au sommet des crêtes sont nettement visibles les orifices des glandes sudoripares. Chaque crête est séparée de sa voisine par un sillon nettement défini, sans qu'il y ait jamais chevauchement d'une crête sur l'autre. Les crêtes se présentent en bandes parallèles dessinant dans leur ensemble diverses figures. Nées de bourgeons (onze) qui deviendront ultérieurement les pulpes digitales, les eminences thénar et hypothénar et les parties distales des espaces intermétacarpiens, les crêtes se développent à partir de chaque foyer, du centre vers la périphérie.

Les points de rencontre de trois systèmes de crêtes donnent lieu à la formation des triradii :

- . le triradius radial
- . et les quatre triradius sous-digitaux.

a) Triradius axial

Habituellement unique, il se situe près du bord proximal de la paume sur une étroite zone déprimée entre les éminences thénar et hypothénar, dans l'axe du IVème doigt.

Défini par sa position dans la paume et par sa forme, on lui décrit trois variétés :

- t : variété la plus habituelle, lorsqu'il est situé près du pli de flexion du poignet. Son aspect est celui d'un T renversé (ou d'un lambda) dont la barre horizontale est parallèle au pli de flexion carpien et dont le rayon distal se dirige vers le centre de la paume.
- t' : s'il est en position distale, au voisinage des plis de flexion palmaires son aspect est alors celui d'un T ou d'un gamma, le rayon proximal se dirigeant vers le poignet.
- t' : est la position intermédiaire. L'aspect est celui d'un T couché dont la barre est parallèle à l'axe de la paume.

b) Les Triradius sous-digitaux

situés sur la paume à la base de chacun des quatre derniers doigts, punctiformes ou triangulaires (lambda), ils sont nommés : a, b, c, d.

De chaque triradius sont issus deux rayons distaux ou digitaux, limitant l'espace digital et un rayon proximal de direction opposée. Ce dernier se poursuit jusqu'au bord libre de la paume : c'est la ligne principale. Les quatre lignes principales issues des triradius sous digitaux a, b, c, et d, sont dites A, B, C, D. Chacune d'elle est affectée d'un indice selon la position de sa terminaison sur le pourtour de la paume, lequel a été divisé par TURPIN et LEJEUNE en quatorze secteurs : ces auteurs peuvent ainsi calculer l'indice de transversalité, de chaque main, défini par la somme des valeurs des quatre lignes principales.

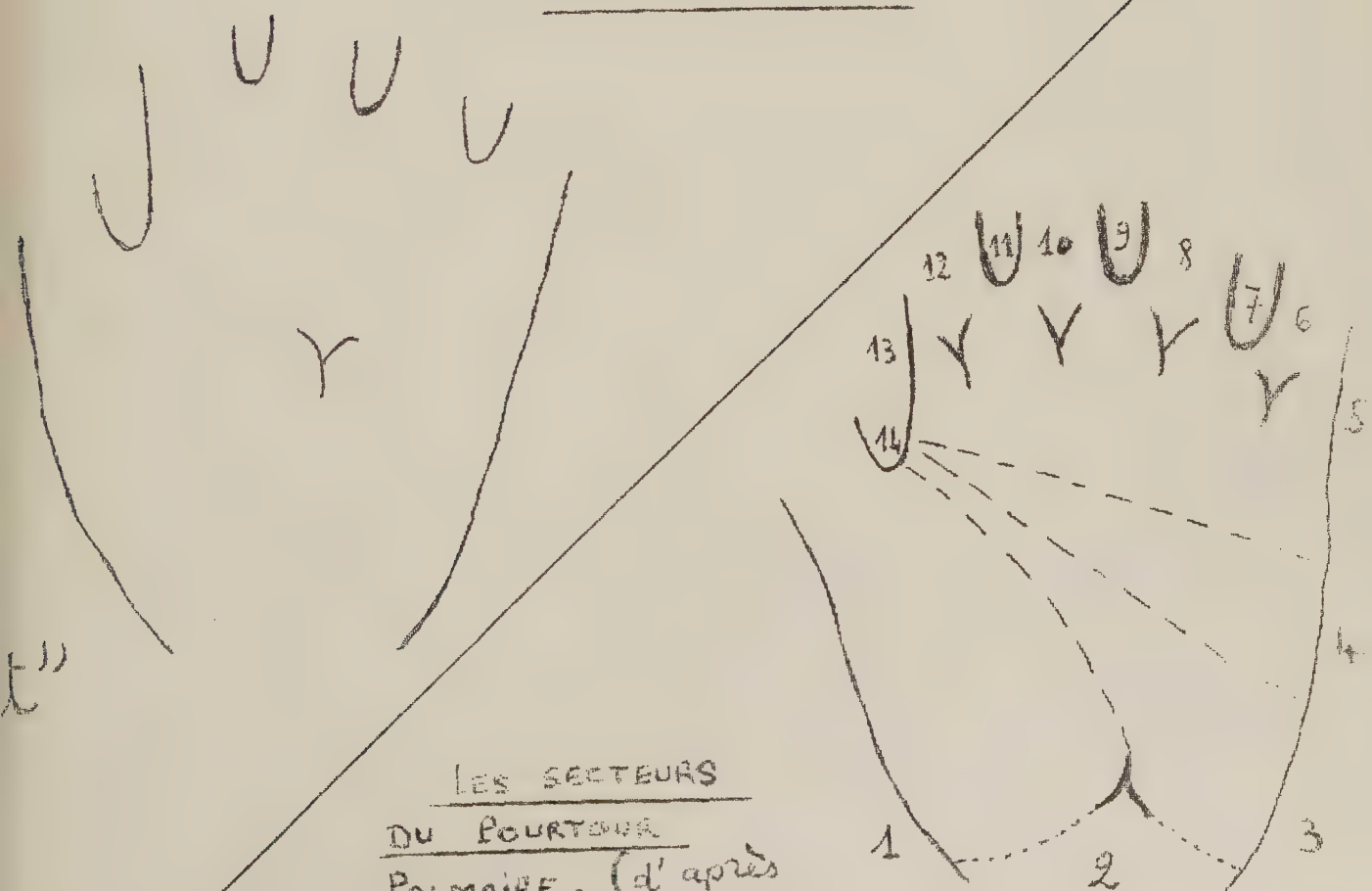
Les figures papillaires palmaires sont réunies en groupes :

- Les Arches (symbole A)

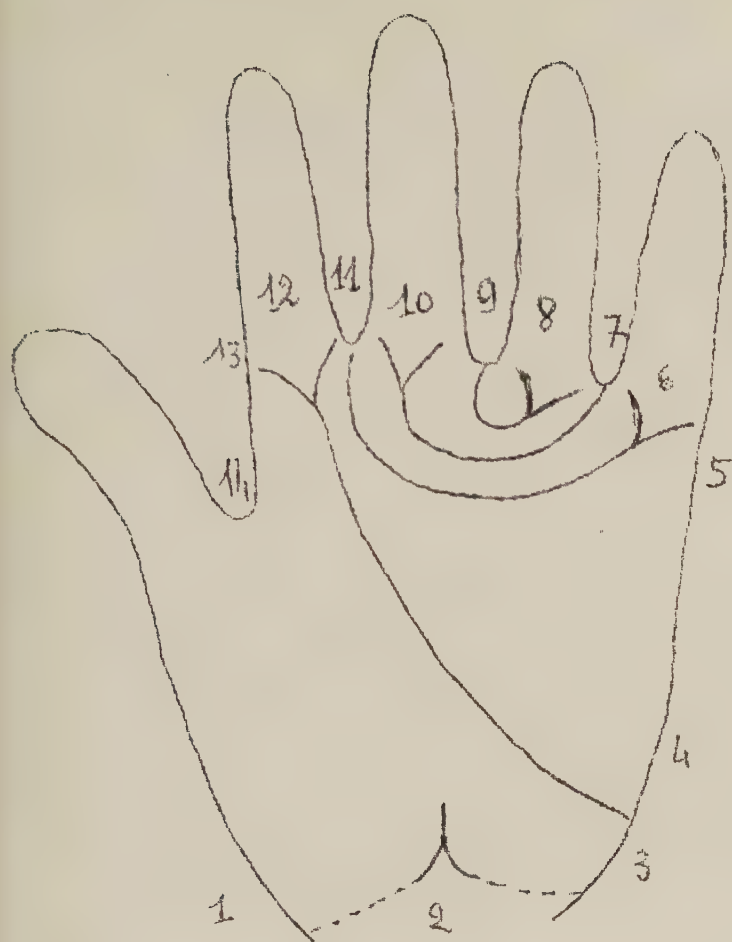
sont faites de crêtes faiblement recourbées dont les extrémités convergent, donnant à la figure un aspect lenticulaire ; (certaines ont dans leur concavité ou à leur base un triradius. Un des rayons de ce triradius pénètre l'arche comme le mât dans une tente).



LES POSITIONS DU
TRIRADIUS AXIAL.



LES SECTEURS
DU POURTOUR
PALMAIRE - (d'après
TURPIN et LEJEUNE.) -



TRACÉ DES TRI-RADIUS
ET DES LIGNES PRINCIPALES
INDICE DE TRANSVERSALITÉ

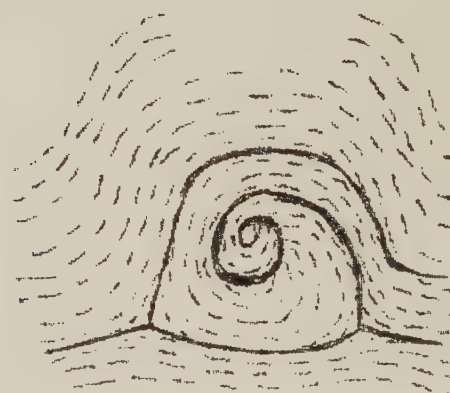
$$A_3 + B_7 + C_9 + D_{11} = 30$$



ARCHE



BOUCLE



TOURBILLON

LES TROIS TYPES FONDAMENTAUX
DE FIGURES - LEURS
LIGNES DE DEVELOPPEMENT -

(днатын бэлдэл)

днатын бэлдэл
днатын бэлдэл
днатын бэлдэл

(днатын бэлдэл)

днатын бэлдэл

днатын бэлдэл

днатын бэлдэл
днатын бэлдэл
днатын бэлдэл

- Les Boucles (symbole B)

résultent de l'existence d'un triradius ; les crêtes sont recourbées et leur ouverture se dirige vers le bord radial, cubital ou carpien, ou vers un espace interdigital (généralement les trois derniers espaces, on appelle alors ces figures des pelotes).

- Des crêtes concentriques ou enroulées en spirales réalisent un tourbillon. Il existe alors deux triradius. Le tourbillon double est formé de deux boucles séparées, situées sur le même espace. Il possède alors trois triradius.

- Les Vestiges sont formés par un désordre local de crêtes convergeant sans ordre défini, par un système de crêtes droites parallèles dont l'orientation diffère de celles qui les entourent, ou, enfin, par un ensemble de crêtes droites ou faiblement recourbées convergeant en épis.

Ces vestiges peuvent ressembler à des figures vraies.

- Il existe enfin des figures complexes qui ne peuvent être classées dans aucune catégories.

Les figures papillaires digitales

Sur les doigts, les figures des deux premières phalanges diffèrent un peu de celles de la troisième :

. sur les phalanges I et II, les lignes de crêtes prennent quatre aspect fondamentaux :

- ligne droite,
- crochet,
- ondulation,
- arche

qui peuvent se combiner diversement.

. sur la IIIème phalange on décrit :

- l'arche, dont les crêtes faiblement recourbées passent d'un bord à l'autre du doigt et dont la concavité est proximale.
- la boucle faite de crêtes fortement recourbées, dont l'ouverture se dirige vers le bord cubital ou radial du doigt (le triradius du côté opposé à l'ouverture).

- le tourbillon enfin, figure plus complexe, possédant deux triradius et limité par les crêtes issues de ce triradius. On en décrit quatre types : en cable, en spirale, en raquette, en double boucle (cf. dessins).

Il existe des transitions entre les différents type de figures. Ainsi, l'analyse des dermatoglyphes devra se porter sur les nombreux éléments que nous venons de citer, sur leurs combinaisons, leur complexité.

Mais, ainsi que le soulignent LAFOURCADE et RETHORE : "cette analyse ne peut être considérée qu'en fonction des variations observées dans une population de contrôle aussi nombreuse que possible". En effet, l'appréciation du caractère observé devra tenir compte :

- . du groupe ethnique,
- . du sexe,
- . de la latéralité (main droite ou gauche).

On conçoit que dans ces conditions "il n'y a pas lieu de définir le caractère physiologique ou pathologique des données dermatoglyphiques, mais de constater leurs déviations autour de la moyenne. Ce sont ces variations qui ont valeur indicative."

Aspects pathologiques

Aberrations chromosomiques

Si l'on excepte les anomalies accompagnant les malformations des extrémités, les altérations les plus caractéristiques des dermatoglyphes s'observent au cours des aberrations chromosomiques et tout spécialement de la trisomie 21.

Ces aberrations peuvent être divisées en deux groupes :

- aberrations numériques,
- aberrations de structure.

- Aberrations numériques autosomiques -

Bien évidemment, nous n'envisagerons ici, comme pour les aberrations de structure, que les anomalies ayant une traduction phénotypique reconnaissable : trisomies autosomiques 21, 13, et 18 (et les délétions du bras court du chromosome 5 et du bras long du chromosome 18 en matière de structure).

TRISOMIE 21

D'un sujet à l'autre, d'une main à l'autre et quel que soit le sexe, les variations sont moins amples dans une population de trisomiques 21 que dans une population témoin. "La faiblesse de la variance autorise à négliger les notions de sexe et de latéralité pour l'interprétation des dermatoglyphes" (LAFURCADE et RETHORE).

On distingue chez les trisomiques 21 des anomalies palmaires et digitales.

Les anomalies de la paume ont la plus grande valeur diagnostique.

- le pli palmaire transverse (ou pli simien), résultant de la coalescence des deux plis de flexion de la main, est observé avec une certaine fréquence. Les formes de transition possèdent la même valeur diagnostique. Pour TURPIN et LEJEUNE, on le retrouve dans 68, 3 % des cas et dans 77, 78 % des cas pour HAKKINEN et LUNDELL. LAFURCADE et RETHORE accordent une fréquence moindre.

Ce pli, le plus souvent bilatéral, est parfois unilatéral, droit plus que gauche.

Un tel stigmate est aussi présent chez les parents et germains du trisomique avec une fréquence supérieure à la normale : 7, 7 % pour TURPIN et LEJEUNE ; 8, 5 % pour HAKKINEN et LUNDELL (alors que la normale est inférieure à 1 %).

- de grosses lignes verticales partant des IIème, IIIème et IVème doigts contribuent à donner à la paume un aspect réticulé (LAGONIGRO et MORRONE).

- l'orientation horizontale des crêtes papillaires de la portion distale de la main se traduit par une augmentation de l'indice de transversalité chez les trisomiques 21 par rapport à une population témoin. TURPIN et LEJEUNE ont situé à 31 la valeur de l'indice séparant mongoliens et non mongoliens. Pour ces auteurs, un indice de transversalité supérieur ou égal à 31 est un signe de la série mongolienne.

La position médiopalmaire du triradius axial t" est retrouvée avec une grande fréquence :

- . 94, 4 % des cas pour HAKKINEN et LUNDELL
- . 72, 8 % des cas pour LAFURCADE Et RETHORE.

-- les formations hypothénariennes sont beaucoup plus fréquentes chez les mongoliens, essentiellement les boucles cubitales (50 % des cas chez les mongoliens contre 11 % chez les non mongoliens)., et "tout sujet présentant une boucle de type cubital sera considéré comme porteur d'un des signes de la lignée mongolienne" (TURPIN et LEJEUNE).

-- les figures concentriques de la paume s'ouvrant dans les espaces interdigitaux, ou pelotes, sont plus fréquentes, particulièrement en position médiane P9 (deux fois plus fréquentes que chez les normaux).

Enfin, pour clore le chapitre palmaire, rappelons la ressemblance anormalement grande entre les paumes droite et gauche.

Anomalies digitales

Les empreintes digitales des mongoliens se distinguent de celles de leurs parents, de leurs germains et de celles de la population témoin par :

- un nombre moindre de tourbillons et d'arches,
- la fréquence des boucles,
- leur orientation particulière :
 - . les boucles radiales sont moins fréquentes, observées surtout sur l'annulaire et l'auriculaire au lieu de l'index ;
 - . par contre, les boucles cubitales sont plus fréquentes, de grande taille et riches en crêtes.

En conclusion, la main du mongolien peut présenter les stigmates suivants :

- sur la paume :
 - . pli palmaire transverse
 - . triradius axial en t"
 - . orientation horizontale des crêtes (et indice de transversalité supérieur ou égal à 31)
 - . fréquence accrue des boucles cubitales hypothénariennes
 - . symétrie exagérée.
- sur les doigts
 - . augmentation des boucles cubitales
 - . diminution des arches et des tourbillons.

A ces signes, viennent s'associer :

- . une diminution de la largeur des crêtes,
- . et souvent l'existence d'un seul pli de flexion au lieu de deux, sur le Vème doigt, ou de deux plis très rapprochés, en rapport avec une brachymésophalangie.

TRISOMIE 13

Après étude d'une série de 17 cas PENROSE a décrit les anomalies suivantes, dont l'analyse est souvent difficile, en raison de la desquamation cutanée et de l'immaturité des crêtes de ces mains souvent hexadactyles.

Les paumes

- . le pli palmaire transverse vrai est fréquent, uni ou bilatéral.
- . le triradius axial est en position distale t" ; parfois plus proche de la racine des doigts, au dessus du pli de flexion distal de la main. La ligne principale de ce triradius aboutit dans le deuxième espace interdigital en 11 (au lieu de 13 habituellement).

- . le triradius sous-digital est déporté vers le bord radial de la paume. La ligne principale A, issue du triradius a, contourne la région thénarienne et se termine en 1 ou 2 ; disposition qui a été observée dans une proportion notablement plus élevée (28/40) que dans un échantillon témoin (5/40) et dans une population de trisomiques 21 (3/40).

- . l'indice de transversalité n'a pas été étudié.
- . les figures thénariennes sont plus fréquentes. Sur 34 mains étudiées, on compte dans 14 cas au moins une figure : boucles plus ou moins complexes s'ouvrant en 1 ou 14.

- . les figures interdigitales sont extrêmement fréquentes.: sur chacune des mains examinées, PENROSE a constaté une pelote, 25 en P9, 9 en P7.

Les doigts

La comparaison de 116 pulpes digitales a mis en évidence une augmentation de la fréquence des arches et des boucles radiales, celles-ci siégeant surtout sur l'annulaire et l'auriculaire droits.

TRISOMIE 18

Les anomalies des dermatoglyphes sont ici essentiellement digitales :

- le caractère essentiel est en effet l'anormale fréquence des arches sur les pulpes, figure rare chez le sujet normal qui n'en possède pas dans 80 % des cas (ROSTAND).

- . sur les 15 cas étudiés par UCHIDA et coll. 7 portent dix arches, 3 en portent neuf, 4 en portent plus de dix, une seule n'en a que trois.

- . et LAFOURCADE, sur dix cas, note soixante-dix-huit arches (malgré trois doigts illisibles).

- cet auteur note encore l'absence fréquente des plis de flexion distaux des doigts ou leur seule ébauche : sur cent-soixante plis de flexion (série de dix cas), soixante-deux sont absents ou à peine ébauchés. Cette anomalie peut intéresser tous les doigts à l'exception du pouce, mais surtout l'annulaire et l'auriculaire.

- le pli palmaire transverse est inconstant (six fois sur vingt mains) ;
- quant au triradius axial, il est distal : sur huit mains où il a pu être repéré, il est six fois en t" et deux fois en t'. La ligne principale se termine en 11 neuf fois sur dix paumes lisibles.

- Aberrations de structure autosomique -

DELETION PARTIELLE DU BRAS COURT D'UN CHROMOSOME 5 ou MALADIE DU CRI DU CHAT

Une étude de LAFOURCADE à partir de 14 cas a fourni les renseignements suivants :

- disposition inhabituelle des plis de flexion de la main (27 paumes sur 28) :

- . pli palmaire unique dans 8 mains ;
- . pseudo-pli unique dans les 19 autres cas : le pli de flexion

La seule caractéristique dermatoglyphique bien établie de ce syndrome peu fréquent (21 observations en 1967) consiste en une augmentation du nombre des tourbillons des doigts, quel que soit le sexe du sujet.

- Aberrations des chromosomes sexuels -

SYNDROME DE TURNER (X0 :)

Sur les doigts, on note :

- une augmentation de la fréquence des tourbillons, qui reste cependant inférieure à celle de l'homme normal (PENROSE). Ces tourbillons sont larges et prédominent sur le premier et le quatrième doigt.
- une diminution de la fréquence des arches et des boucles radiales.
- une augmentation du nombre des boucles cubitales, particulièrement nette sur le premier doigt des deux mains (au détriment des tourbillons) et sur le deuxième doigt de la main droite (au détriment des boucles radiales).
- le nombre total des crêtes est supérieur à celui des femmes normales en accord avec l'hypothèse de PENROSE selon laquelle la somme des crêtes digitales varierait en fonction du nombre d'X et d'Y du caryotype. (Tout X supplémentaire tendant à abaisser de 30 la somme des crêtes et tout Y en excès l'abaissent de 12, et le nombre des crêtes $E = 187 - 30 X - 12 Y$).

paumes

- le triradius axial est souvent en t' ou en t" et sa ligne principale se termine entre les triradius digitaux a et b (11). La ligne principale A se termine en l à la base du pouce et le triradius b est déplacé vers le bord cubital. L'indice de transversalité est plus faible.
- les figures complexes hypothénariennes sont plus fréquentes que d'habitude (HOLT ; FORBES) : (boucles, tourbillons, figures en S) ;
- au contraire, les figures thénariennes sont rares, quatre fois moins nombreuses que chez les sujets normaux (HOLT et LINDSTEIN).

SYNDROMES DE KLINEFELTER

Au cours de ces syndromes au caryotype variable, les caractéristiques dermatoglyphiques s'écartent peu de la moyenne. On remarque cependant :

sur les doigts :

. une augmentation de la fréquence des arches : la moitié des sujets affectés ont au moins une arche simple contre 13 % des femmes et 23 % des hommes d'une population témoin. (UCHIDA et coll.)

. une diminution du nombre des crêtes : leur nombre moyen sur l'index d'un sujet atteint du syndrome est de 8, 5 pour 14, 5 chez l'homme normal et 12, 5 chez la femme. UCHIDA et coll. ne signalent une différence significative qu'entre les sujets ayant deux Y et la population de contrôle (hommes et femmes).

sur les paumes :

. une augmentation de la fréquence du pli palmaire transverse.

. le triradius axial est en moyenne plus proximal que la normale, surtout lorsqu'il y a plus de deux X. Il est souvent déporté vers le bord cubital de la main, associé ou non à une figure hypothénarienne (uniquement semble-t-il chez les sujets XXYY).

-:-:-:-

- PHACOMATOSES -

Nous étudierons ici :

- la sclérose tubéreuse de Bourneville
- la maladie de Recklinghausen
- la naevomatose baso-cellulaire.

SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE

Si les adénomes sébacés de la face sont caractéristiques de l'affection, les lésions des mains ne sont pas moins évocatrices, qui appartiennent en propre à l'épiloïa : ce sont les tumeurs péri-unguéales de KOENEN.

- elles peuvent siéger sur un ou plusieurs ongles et plusieurs tumeurs peuvent se développer sur le même ongle.
- nées du sillon péri-unguéal, à la base de l'ongle, médianes ou latérales, elles poussent parallèlement à la surface de l'ongle.
- allongées, en grain d'avoine ou de blé, fermes, grises ou rosées, leur extrémité libre, souvent cornée, atteint parfois le bord libre de l'ongle.

L'appui de ces tumeurs sur la matrice de l'ongle provoque souvent l'apparition d'une rainure sur la lame dorsale de celui-ci.

Les enlève-t-on, elles se reproduisent souvent au même point
(DUPERRAT).

.

Si la sclérose tubéreuse de Bourneville se manifeste par des lésions cutanées, elle peut aussi se révéler par des signes neuro-psychiatriques isolés, les uns ou les autres peuvent s'observer chez divers membres d'une même famille. Ce doit donc être un réflexe d'examiner les mains (et les pieds) de toute la famille d'un sujet chez qui on soupçonne une sclérose tubéreuse.

MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

La main n'est pas une zone d'élection des lésions cutanées de cette affection. On peut cependant les y rencontrer :

- les taches pigmentaires

. appelées taches "cafés au lait" ou encore taches hépatiques, parfois punctiformes ou lenticulaires, rappelant le lentigo, parfois plus vastes (quelques centimètres de diamètre), à bords géographiques ou déchiquetés.

. sont observées sur le dos des mains (A. TOURAINE, JEANSEIME). Elles apparaissent souvent les premières et, chez un enfant de cinq à six ans, la survenue d'une tache café au lait doit donner l'éveil. (Elles sont cependant plus évocatrices lorsqu'elles siègent sur les régions couvertes).

- Les tumeurs cutanées constituent le second élément caractéristique du syndrome cutané. Les unes sont superficielles, naeviques, les autres profondes, nerveuses. Leur distinction clinique n'est pas toujours aisée.

. Les tumeurs superficielles (naevi molluscum ou fibromes molluscum selon les auteurs) sont le plus souvent nombreuses, atteignant essentiellement la face dorsale de la main. Elles forment des saillies arrondies, ovoïdes, piriformes ou lobulées, de la taille d'un grain de mil à celle d'une noisette, voire plus. Sessiles ou pédiculées (molluscum pendulum), la peau qui les recouvre est normale ou à peine rosée, parfois bleuâtre. Elle est parfois le siège d'une pigmentation plus marquée. Enfin, plus rarement, elle est violacée, d'aspect angiomateux (DUPERRAT).

La plupart de ces formations sont flasques, recouvertes d'une peau fripée et leur consistance mollassse évoque celle d'un "grain de raisin sucé". D'autres sont tendues, élastiques, fermes, parfois dures.

. Les neurinomes périphériques réalisent de petites voussures sous-cutanées formes . ou molles ; indolentes, rarement algiques, arrondies, fusiformes, parfois moniliformes ou plexiformes, mobiles sous la peau.

Signalons enfin la possibilité d'une localisation isolée aux mains, comme l'a montré l'observation de DUPERRAT, PUISSANT et MASCARO d'un éléphantiasis neurofibromateux acquis des mains associant :

- des nodules de la face dorsale des doigts,
- des nodosités de la face palmaire des mains et des doigts,
- un élargissement des doigts avec aplatissement de la face dorsale des métacarpiens,
- et une discrète acrocyanose.

On peut voir coexister avec ces tumeurs cutanées des plaques déprimées d'aspect atrophique à bords nets, tantôt spontanées, tantôt succédant à l'involution d'un molluscum pendulum spontanément résorbé (DUPERRAT).

L'aspect de cutis laxa symptomatique du Recklinghausen est rarement distal.

Débutant le plus souvent dans l'enfance ou l'adolescence, ces lésions peuvent ne se manifester qu'à l'âge adulte.

D'évolution généralement indéfinie et bénigne, les tumeurs subissent parfois une transformation maligne :

- . tantôt spontanée, manifestée par une augmentation de volume et une modification de consistance (et DUPERRAT insiste sur l'induration de ces lésions).
- . ailleurs, sous l'influence d'un traumatisme, en particulier intervention et biopsie, comme l'ont souligné plusieurs auteurs (DUPERRAT, DELARUE).

NAEVOMATOSE BASO-CELLULAIRE

Surnommée cinquième phacomatose, la naevomatose baso-cellulaire débute à la puberté, ou dans les périodes pré ou post-pubertaires, dans environ un tiers des cas (NOURY).

Les naevi baso-cellulaires atteignent rarement les mains.

Le plus souvent bilatérales, les petites élevures, de un à quelques millimètres de diamètre, sont rondes et hémisphériques, avec parfois une ombilication centrale.

De la couleur de la peau normale, un peu translucides, elles sont parfois roses ou pigmentées.

Leur consistance est ferme.

Quiescentes avant la puberté, elles peuvent s'effacer spontanément. Lors de la puberté naissent de nouveaux éléments et les anciens peuvent augmenter de volume.

L'ulcération de ces naevi et leur transformation en épithélioma baso-cellulaire est pratiquement inéluctable à l'âge adulte.

La porokératose palmo-plantaire apparaît souvent plus tard que les naevi. Elle s'observe dans 16, 7 % des cas. On la rencontre particulièrement lors de la multiplication des naevi.

Dans la plupart des cas, il s'agit d'une porokératose de type MANTOUX, avec des localisations à la face latérale et même dorsale des doigts (signalées aussi dans la porokératose de Mantoux).

WARD décrit une porokératose qui se différencie de celle de Mantoux par trois éléments :

- de petits cratères épidermiques à fond érythémateux, indolores, donnant l'aspect d'une paume criblée de coups d'épingles.
- des télangiectasies ponctuées.
- des plages aux contours mal limités, de couleur jambonnée, disparaissant à la vitropression et paraissant atrophiques à la palpation.

Pour NOURY, la constatation d'une porokératose de Mantoux doit faire systématiquement rechercher une naevomatose baso-cellulaire, non seulement chez le sujet mais dans tout son entourage familial.

Les kystes épidermiques et grains de milium sont assez fréquemment observés :

. Les kystes épidermiques sont retrouvés de façon très banale dans cette affection (22, 7 % des cas). Ils n'ont aucune particularité clinique sinon leur localisation élective aux doigts.

. Quant aux grains de milium, seule leur petite taille les distingue des kystes épidermiques.

Il est actuellement difficile de dire si ces lésions sont indépendantes ou non du syndrome.

D'autres manifestations cutanées ont été retrouvées :

- des fibromes et neurofibromes, intéressants quant aux rapports de la naevomatose avec les autres phacomatoses.
- des télangiectasies ombiliquées des paumes (deux cas) que WARD intègre dans la porokératose palmo-plantaire.

Ces manifestations cutanées s'accompagnent parfois d'anomalies morphologiques des mains.:

- raccourcissement des métacarpiens surtout (10 cas dans la statistique de NOURY et 4 cas sur 7 dans l'étude de CERNEA et KUFFER) portant essentiellement sur le quatrième métacarpien, il se manifeste par une fossette à la place de la tête du métacarpien lorsque le poing est fermé. Rarement très nette cliniquement, cette brachymétacarpie est évidente à l'examen radiologique.
- mais aussi arachnodactylie (quatre cas) et polydactylie (deux cas).

COLLAGENOSES

- Lupus érythémateux aigu disséminé
- Dermatomyosite
- Périartérite noueuse
- Sclérodermies

LUPUS ERYTHEMATEUX AIGU DISSEMINÉ

Cette affection qui frappe électivement le sexe féminin (80 %) et habituellement des sujets jeunes entre vingt et quarante ans, peut aussi se voir à des âges extrêmement divers, où la prédominance féminine est beaucoup moins nette (surtout avant dix et après cinquante ans).

Les signes cutanés sont inconstants (ils manquent dans 28 % des cas de la statistique de DUBOIS) et sont caractérisés par leur extrême polymorphisme.

"Les mains (...) sont une des localisations électives du lupus érythémateux aigu disséminé et le réflexe du médecin qui soupçonne cette affection est d'examiner attentivement les extrémités" (DEGOS).

- Nous décrirons tout d'abord les lésions érythémateuses qui sont les plus caractéristiques.

. Sur le dos des mains, des doigts, au pourtour des ongles : l'éruption est faite de taches érythémateuses dont l'intensité varie d'un jour à l'autre, rouges ou rose lilacé, congestives, plus ou moins télangiectasiques, ou parfois d'éléments kératosiques et atrophiques. Il faut remarquer qu'on ne retrouve pas les localisations électives de l'érythème au sommet des articulations interphalangiennes, caractéristiques pour LE COULANT et TEXIER de la dermatomyosite.

. Les lésions de la paume et de la face palmaire des doigts sont, pour DEGOS, beaucoup plus caractéristiques, le lupus érythémateux aigu disséminé s'opposant par son atteinte palmaire à l'atteinte essentiellement dorsale de la dermatomyosite.

Ces taches érythémateuses pures, sans squames, ni kératose, avec une tendance marquée aux télangiectasies, que l'on retrouve également sur les plantes des pieds, sont pour DEGOS un des signes les plus évocateurs du lupus érythémateux aigu disséminé.

. L'érythème peut être diffus, envahissant surtout les eminences thénar et hypothénar.

. La pulpe des doigts est parfois atteinte isolément par un érythème tantôt oedémateux, tantôt atrophique, avec ou sans desquamation et plus ou moins douloureux à la pression profonde. Lorsque les lésions débordent sur la face dorsale, ce qui est fréquent au niveau de la sertissure des ongles, elles deviennent habituellement kératosiques.

Au cours de l'évolution de la lupo-érythémato-viscéríte, ces lésions érythémateuses peuvent évoluer vers un stade d'atrophie ou vers des troubles de la pigmentation.

- A côté de ces lésions érythémateuses peuvent s'observer d'autres lésions, en particulier vasculaires :

. le purpura est assez fréquemment associé à l'érythème, réalisant parfois un semis de points nécrotiques. Rares mais caractéristiques seraient les "white centered petechies" décrites par LIBMAN et SACHS, petites taches purpuriques centrées par un point décoloré ou par une vésiculette siégeant surtout au niveau des doigts.

. parfois, il existe des infiltrations cutanées, de consistance pâteuse, de coloration rouge violacée, douloureuses, siégeant au niveau des doigts.

. un syndrome de Raynaud se retrouve assez fréquemment au début de la maladie lupique ; et son apparition doit alerter en l'absence d'autres étiologies évidentes et faire pratiquer des examens biologiques à la recherche d'un lupus aigu.

. GOLDEN, THIVOLET, ALARCON-SEGOVIA ont insisté sur le développement d'un livedo inflammatoire, réticulé, rouge violacé, non influencé par les changements de température, au cours du lupus aigu. Ce livedo, qui siège le plus souvent au niveau des cuisses et des bras, peut aussi s'observer aux doigts. Il est comparable à celui qu'on observe beaucoup plus fréquemment dans la péri-artéríte noueuse. Il serait dû à l'angéite lupique et il peut être la première manifestation de la maladie.

. Moins fréquemment on observe des gangrènes des doigts par occlusion artérielle périphérique (DUBOIS). "La gangrène successive ou simultanée des doigts chez une femme jeune est presque toujours lupique." *

On peut également observer, surtout au cours des poussées fébriles, des nodules des doigts rappelant ceux de la maladie d'Osler lorsqu'ils sont transitoires.

- L'aspect d'érythème polymorphe, avec sa disposition en cocarde, est classique, mais il peut compliquer le diagnostic.

- Une atrophie importante, jointe à un érythème diffus rouge foncé, réalise le lupus érythémateux pellagroïde de Gougerot.

- Dans quelques cas surviennent des bulles séreuses ou hémorragiques auxquelles THIVOLET attribue une origine staphylococcique.

* On comprend donc que ALARCON-SEGOVIA et OSMUNDSON aient parlé d'un syndrome vasculaire périphérique dans la maladie lupique.

- Les pigmentations sont surtout des taches limitées brunes, post-lésionnelles, qui font discuter le rôle favorisant de la corticothérapie ou des antipaludéens. Mais il existe également des pigmentations d'emblée, en nappe ; leur localisation aux régions découvertes pose le problème d'une photosensibilisation.

- Outre les lésions purement cutanées, il ne faut pas oublier :

- les manifestations articulaires, frappant particulièrement les interphalangiennes proximales, réalisant des déformations des doigts et des mains, accompagnées parfois de nodules sous-cutanés mous, à la face dorsale des mains.
- les manifestations musculaires (myalgies, myosites).

Comme toutes les autres manifestations du lupus érythémateux aigu disséminé, les lésions cutanées ont une évolution très variable : les unes sont transitoires, disparaissant sans laisser de traces, les autres récidivent isolément et au cours des poussées systémiques, d'autres persistent et déterminent des séquelles atropho-cicatricielles pigmentées. Il ne semble pas y avoir de corrélation entre l'intensité des atteintes de la peau et le pronostic général de la maladie (DEGOS).

Chez l'enfant, où l'affection se rencontre également, le plus souvent après neuf ans (ROYER), avec une plus grande fréquence de manifestations cutanées, le pronostic est plus sévère car la survie moyenne est de trois ans et les formes suraiguës rapidement mortelles ne sont pas exceptionnelles.

DERMATOMYOSITE

Cette affection, décrite dans toutes les contrées, chez toutes les races, s'observe le plus souvent entre dix et cinquante ans, plus rarement chez des sujets plus âgés ou plus jeunes. La prédominance féminine est diversement évaluée selon les statistiques (2/1 pour BUREAU et BARRIERE).

Après l'apparition progressive de douleurs musculaires et de fatigue, parfois précédées d'une infection aiguë, survient l'éruption cutanée bien connue, particulièrement au visage.

L'atteinte des mains siège essentiellement à la face dorsale : il s'agit d'un érythème rose, rouge ou violacé, parfois télangiectasique, étendu en bande le long de la face dorsale des métacarpiens et des phalanges, respectant les faces latérales des doigts et les paumes. Au bout de quelque temps on peut parfois observer une fine desquamation.

Cette disposition, bien particulière, est, pour l'Ecole Bordelaise (LECOULANT, TEXIER) un élément important pour le diagnostic de dermatomyosite.

L'érythème peut être moins systématisé et plus limité, cantonné aux articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes, formant alors des îlots épars.

Parfois, on note une atteinte de la pulpe des doigts.

Les ongles sont indemnes, mais parfois se dessine, proche de la sertissure, un fin lacis de télangiectasies (SIGUIER, DUPERRAT).

Un signe très particulier réside dans ce que KEINIG appelle le "lunula symptome" et SIGUIER le "signe de la manucure" : il consiste en une douleur vive lorsque l'on repousse la matrice unguéale, et ce signe serait l'un des plus précoces de la maladie.

L'érythème décrit ci-dessus correspond à la description classique de la forme aiguë, type WAGNER-UNVERRICHT.

Ailleurs, au sein des zones érythémateuses, on découvre l'intrication d'un réseau à mailles, tantôt érythémateuses et tantôt pigmentées, délimitant des espaces plus ou moins atrophiques et accompagnés de nombreuses télangiectasies.

GOUGEROT a décrit, à la périphérie de certains placards, des papules lichénoïdes de teinte rouge, qui seraient la lésion élémentaire de l'affection.

Cet aspect bigarré leuco-érythémato-pigmentaire réalise l'état poïkilodermique décrit par PETGES et CLEJAT. Pour DEGOS la poïkilodermie ne représente qu'un aspect dermatologique de l'affection et ne permet nullement d'isoler une forme particulière. L'intensité de l'érythème est variable, les poussées étant parfois en rapport avec une exposition solaire, mais bien souvent sans cause décelable. Le prurit est inconstant et d'intensité variable.

A l'atteinte cutanée s'associe le syndrome musculaire, pouvant atteindre tous les muscles striés et plus particulièrement, surtout au début, les muscles des ceintures. Il associe myalgies, myasthénie et une altération musculaire objective passant par trois stades :

- oedème musculaire
- atrophie et fonte musculaire
- myosclérose rétractile.

Par contre, les lésions viscérales sont rares.

Les caractères de l'atteinte cutané-musculaire joints aux critères biologiques donnent à la dermatomyosite une silhouette bien particulière.

L'évolution est variable. On oppose schématiquement :

- les formes de type WAGNER-UNVERRICHT où l'évolution, généralement subaiguë, ne dure guère plus d'une année. Elle se fait par poussées entrecoupées de rémissions pendant lesquelles on voit se modifier parallèlement l'intensité de l'éruption, de l'atteinte musculaire et des altérations générales.

La mortalité atteint 50 à 70 % des cas (ALTHOFF et EGGER) par complications pulmonaires, phénomènes bulbaires, ou parfois sans cause apparente.

Dans les cas favorables, les signes cutanés et musculaires peuvent rétrocéder de façon complète et définitive, la sclérose musculaire étant assez longue à disparaître. Parfois l'affection passe à la chronicité :

- soit en conservant ses caractères,
 - soit en prenant progressivement ceux de la poïkilodermatomyosite.
- les formes du type PETGES-CLEJAT où l'évolution est caractérisée par sa chronicité, bien que des troubles pulmonaires ou cardiaques puissent brutalement l'interrompre. Le plus souvent surviennent des poussées régressives espacées de plusieurs années et au cours desquelles on voit l'éruption s'étendre et de nouveaux groupes musculaires se prendre.

En réalité, de nombreux faits de passage montrent la parenté de ces deux formes et le pronostic est imprévisible.

Il faut enfin tenir compte de l'influence sur l'évolution d'infections intercurrentes et de la coexistence éventuelle d'un cancer viscéral sur laquelle nous reviendrons.

Outre l'association des deux grands types signalés plus haut, en cours d'évolution ou au même moment, et la variabilité des modalités évolutives, on a décrit :

- l'apparition des lésions typiques sur des lésions sclérodermiiformes des extrémités, ou après des phénomènes vaso-moteurs plus ou moins proches du syndrome de Raynaud (LEWIS, SHEARD, EATON et coll.) ;
- des éruptions comportant :
 - des bulles (DEGOS) séreuses ou hémorragiques,
 - des lésions dyschromiques,
 - des suffusions sanguines cutanées (et musculaires : polymyosite hémorragique de LORENZ),
 - des érosions et ulcérations (LAUGIER, THIEFFRY),
 - des concrétions calcaires susceptibles de s'ulcérer, qui seraient plus fréquentes et plus diffuses chez l'enfant (témoin, l'observation de HADIDA et TIMSIT concernant une fillette de dix ans, chez laquelle on a découvert, au cours d'une dermatomyosite, une calcinose diffuse, et en

particulier des nodosités calcaires dans la gaine digitale de l'auriculaire droit, avec ulcération secondaire donnant issue à une bouillie crayeuse aseptique). Ces concrétions seraient en outre plus fréquentes chez la fille que chez le garçon (cf. statistiques de MULLER, WINKELMANN et BRUNSTING).

Signalons enfin la nécessité de rechercher une tumeur maligne associée devant toute dermatomyosite ; cette affection étant comptée par de nombreux auteurs (en particulier BUREAU et BARRIERE) au nombre des syndromes paranéoplasiques.

Dans la statistique présentée par ces auteurs au XXXVème Congrès Français de Médecine (Paris, 1965), le pourcentage de tumeurs malignes au cours des dermatomyosites est de 23, 5 % : sur 168 observations colligées, 40 concernent des cancers génitaux féminins et 36 des localisations au sein ; soit 76 sur 168 ; les autres localisations étant digestives (38), respiratoires (24), réticulées (8 dont 5 Hodgkin), diverses (22 dont 4 rénales).

Dans la statistique de DORRA, la dermatomyosite précède le cancer :
- de plus de trois mois dans 38 % des cas,
- de moins de trois mois dans 25 % des cas ;
alors que le cancer est apparu avant la dermatomyosite dans 35 % des cas.

Quant au parallélisme de l'évolution des deux affections, DORRA l'a retrouvé dans 22, 5 % des cas.

On n'a pas, par ailleurs, déterminé d'aspect cutané spécifique de ces formes paranéoplasiques.

-:-:-:-

Tous les auteurs s'entendent sur l'extrême polymorphisme des manifestations cutanées de la périartérite noueuse, qui ne sont observées que dans 1/4 à 1/3 des cas selon KING (cité par de GRACIANSKY).

Sur la main ont été décrits :

- Les nodules constituent l'élément le plus typique et classiquement le plus fréquent. De taille variable, ils font saillie sous la peau, ou ne sont perçus qu'à la palpation. Petits, superficiels, ce sont des papulo-nodules enchassés dans une peau le plus souvent rose ou rouge. Plus souvent dermo-épidermiques, hémisphériques, fermes, de couleur rouge ou violacée, ils adhèrent à la peau et aux plans sous-jacents. Parfois sous-cutanés, ils sont plus ou moins mobiles, bien limités ou entourés d'oedème, sous une peau d'apparence normale ou de teinte un peu érythémateuse.

Indolents ou douloureux, spontanément ou à la palpation, ils sont parfois précédés de prurit. Leur nombre est indéterminé. Ils peuvent être bilatéraux mais n'ont aucune tendance à la symétrie.

L'éruption se produit à n'importe quel moment de la maladie ; préagorique dans le cas princeps de KUSSMAUL et MAIER, elle peut se voir dès la première poussée ou à un moment quelconque de l'évolution.

Les poussées sont espacées ou surviennent de façon subintrante et la coexistence d'éléments d'âge différent chez un même malade est très fréquemment observée.

La nodosité se développe et régresse pour disparaître généralement en quinze jours à un mois. Mais il n'est pas rare d'observer une évolution subaiguë pendant plusieurs mois.

Les nodules ne laissent à leur place rien de palpable, tout au plus un petit nodule résiduel perceptible pendant plusieurs semaines (DEGOS).

Des formes à évolution nécrosante ont été décrites : la surface cutanée à laquelle adhère le nodule est le siège d'une rougeur inflammatoire, arrondie, à fond rougeâtre, parfois un peu bourgeonnant, à bords taillé à pic, au milieu d'une zone inflammatoire. Le petit cratère se couvre bientôt d'une croûte qui disparaît en laissant une cicatrice minime. (MACAIGNE et NICAUD ; ROUSSET, COUDERT et POURCHAIRE).

La participation cutanée peut être plus importante encore :

- à la surface du nodule peuvent apparaître des éléments papulo-vésiculeux ou papulo-bulleux (DEBRE et coll.).
- MACAIGNE et NICAUD ont décrits de vastes décollements dermiques palmaires (et plantaires), avec exsudat important, donnant aux lésions un aspect phlycténoïde. L'ulcération se recouvre d'une croûte mince, puis d'un revêtement épidermique et ne laisse aucune trace durable.

Il n'a jamais été noté d'abcédation des nodules.

- Les poussées purpuriques sont également fréquentes. Dans la statistique de KING (et dans celle de HAGAN), le purpura s'inscrit en fréquence avant les manifestations nodulaires. Le plus souvent l'élément purpurique n'est pas la seule manifestation cutanée présente. Il accompagne habituellement d'autres types de lésions cutanées de la périartérite noueuse. Pour TEXIER, il ne s'agit pas à proprement parler d'un purpura, mais plutôt d'un exanthème à tendance purpurique. Les macules purpuriques, souvent profuses, sont, pour GUILLAIN, plus pâles que le purpura habituel.

Ces lésions tendent à disparaître lorsque naissent de nouvelles manifestations de la périartérite noueuse.

De nombreux éléments ont tendance à devenir papuleux et certains auteurs voient dans ce fait un signe valable pour éliminer le purpura rhumatoïde (LEPINEUX).

L'éruption peut aussi prendre un caractère vésiculo-bulleux à contenu sanguinolent ou séro-purulent.

Certains éléments, enfin, présentent une petite tache nécrotique précédée bien souvent d'une phlyctène miliaire.

- La présence d'un livedo inflammatoire à type de livedo racemosa est classique au cours d'une périartérite noueuse et se trouve signalée par différents auteurs, dont PRAKKEN qui décrit dans un cas l'existence de nodules dans les mailles du livedo.

A côté du livedo racemosa, à disposition en branches d'arbre ou en racines, on peut observer également, une autre forme de livedo inflammatoire, le livedo reticularis, disposé en réseau. Pour DEGOS, la distinction entre les deux formes n'a pas une importance capitale. Seul importe de différencier ce livedo inflammatoire du livedo banal : stabilité, permanence, (topographie régionale), teinte souvent accentuée, bleu foncé, avec parfois infiltration légèrement saillante.

Pour un certain nombre d'auteurs, d'autre part, ces lésions de livedo inflammatoire caractérisent en général des formes de périartérite noueuse assez bénignes et dans lesquelles on rencontre des anomalies presque exclusivement limitées au territoire cutané.

- Des exanthèmes sont observés avec une fréquence non négligeable : dans 35 % des cas de périartérite noueuse à manifestations cutanées selon KETRON et BERNSTEIN. Polymorphes, ils sont souvent atypiques et peu caractéristiques.

On a aussi décrit :

- des éruptions ortiées, pseudo-urticariennes,
- et souvent de véritables érythèmes polymorphes, ébauchant des cocardes et manifestant des tendance vésiculo-bulleuses.

Le polymorphisme est encore accentué par la présence de lésions inclassables, macules érythémateuses résolutives sans caractère particulier.

Ces éruptions ont une évolution des plus variables : les flambées éruptives qui émaillent l'évolution sont parfois éphémères et disparaissent pour renaître sous une autre forme défiant toute description.

- Les lésions ulcéro-nécrotiques sont rares mais ont l'avantage d'attirer l'attention sur la possibilité d'une affection vasculaire. Superficielles, creusées à l'emporte pièce, elles peuvent siéger au voisinage du livédo,

- Les gangrènes ischémiques sont très rares. Elles peuvent succéder à des hémorragies sous-cutanées, mais des gangrènes cutanées symétriques, sans précession d'hémorragie, ont été décrites par LOHE et ROSENFELD : taches urticariennes puis bulleuses, évoluant en dernier lieu vers la gangrène.

Ces atteintes gangréneuses sont généralement symétriques. Souvent précédées de dermites livedoïdes, elles forment des placards noirâtres évoluant vers l'escarrification.

Chez un malade de CATHALA et de Mme BOEGNER "on assista, d'une manière insidieuse avec un minimum de douleur, à la production d'une gangrène sèche localisée à la phalange de l'index droit, qui passa successivement par les stades de cyanose, de lividité et d'escarrification".

Ces gangrènes ischémiques s'associent souvent à des troubles vasculaires : acrocyanose plus souvent qu'érythromélgie ou que syndrome de Raynaud, selon THIERS et coll.

- Les éruptions bulleuses

Exceptionnelles pour TEXIER et coll., elles ont une certaine fréquence pour BUREAU et BARRIERE.

Localisés volontiers sur la face dorsale des doigts, les éléments vésiculeux ou bulleux apparaissent au début des poussées évolutives et souvent aussi dans les formes aiguës.

De dimensions assez restreintes, recouverts d'un épiderme un peu plissé, leur contenu, d'abord clair ou légèrement trouble, peut prendre rapidement un caractère hémorragique.

Ces éléments liquidiens peuvent se développer sur des macules érythémateuses.

BUREAU et BARRIÈRE insistent sur l'évolution volontiers ulcéro-nécrotique de ces lésions, et la rapidité variable de leur cicatrisation. "Mais il faut tenir compte que ces lésions se voient souvent dans les formes aiguës et qu'en conséquence l'évolution de ces lésions cutanées ulcéreuses n'a pu toujours être appréciée".

La périartérite noueuse de l'enfant présente une analogie anatomo-clinique et évolutive certaine avec celle de l'adulte.

Cependant BERNHEIM, COMBE et BETHENOD signalent deux particularités :

- la possibilité de début par une lésion gangréneuse aiguë des extrémités.
- la plus grande fréquence des manifestations cutanées, sous forme de nodules et d'autres lésions éruptives "dont la tendance hémorragique et nécrotique doit être soulignée".

SCLERODERMIE

Nous ne nous intéresserons pas ici à la sclérodermie oedémateuse de HARDY et BUSCHKE (qui épargne en règle les mains et les pieds), sinon pour signaler qu'elle est parfois la forme de début d'une grande sclérodermie et s'accompagne alors dans certains cas d'un syndrome de Raynaud (sur lequel nous reviendrons).

La sclérodermie progressive scléroatrophique et les sclérodermies localisées feront au contraire l'objet de notre étude.

- La sclérodermie scléro-atrophique débute en règle générale, par des troubles vaso-moteurs plus ou moins prolongés et la phase initiale se confond le plus souvent avec un syndrome de Raynaud.

Tantôt on observe la succession caractéristique de deux phases :

- syncope locale au cours de laquelle le tégument est blanc et insensible,
- puis asphyxie réalisant un état cyanotique accompagné de phénomènes subjectifs souvent pénibles : fourmillements, élancements, engourdissements.

Tantôt la succession des deux stades n'est pas si nettement marquée et les symptômes peuvent se résumer aux manifestations de l'une des deux phases.

Ces manifestations sont caractérisées par :

- leur siège distal, souvent parcellaire, frappant un ou plusieurs doigts,
- l'action déclenchante du froid,
- leur évolution paroxystique.

Caractère qui va bientôt s'atténuer, la peau reste livide ou violacée entre les crises. Elle devient en outre le siège de petites bulles, d'ulcérations, d'escarres limitées.

La fréquence des attaques et la ténacité des lésions constituent pour BURNIER des éléments en faveur du diagnostic de sclérodermie. On a proposé plus récemment diverses méthodes pour différencier la sclérodactylie débutante de la maladie de Raynaud : rhéographie (CALIFANO), étude de la chronaxie (JABLONSKA et coll.).

Quoiqu'il en soit l'intrication plus ou moins précoce du processus scléreux aux phénomènes vasomoteurs va permettre le diagnostic, réalisant le tableau de la sclérodactylie.

- La sclérodactylie se manifeste tout d'abord par une infiltration pseudo-oedémateuse, effaçant le relief des doigts, fixant la peau aux plans sous-jacents sur lesquels il est impossible de la mobiliser.

La disparition des rides et des crêtes papillaires marque déjà l'atrophie de surface, qui deviendra bientôt le phénomène essentiel et effacera le pseudo-oedème initial.

Ainsi se trouve réalisé le stade atrophique : amincis, effilés, fixés en demi flexion, les doigts sont de moins en moins mobilisables.

On note alors :

- le nivellement des reliefs osseux,
- l'amincissement croissant de la peau qui adhère aux plans profonds et dont la fragilité se manifeste par l'apparition d'ulcérations atones, de petites plaques de gangrène, après le moindre traumatisme,
- le tarissement des sécrétions sudorales et sébacées,
- la chute des poils,
- l'atrophie des ongles qui se détachent complètement ou se réduisent à un simple moignon.

Des crises douloureuses lancinantes, pénibles, associées à des parosésies diverses, contrastent avec la diminution de la sensibilité tactile.

Isolées au début de l'évolution, les crises vasomotrices persistent assez souvent, moins franches et moins nettement déclenchées par le froid.

Si les lésions évoluent localement, elles ont aussi tendance à s'étendre progressivement : ce sont d'abord, comme le souligne BURNIER, les deux dernières phalanges qui sont atteintes, puis le processus gagne la racine des doigts, la main, le poignet et au delà ; tantôt de proche en proche, tantôt plus irrégulièrement en plaques ou en bandes qui se multiplient selon une évolution centripète et finissent par confluer.

Tout comme les doigts, les régions atteintes passent successivement par les stades pseudo-oedémateux, puis atrophique, ce dernier atteignant non seulement les téguments mais tous les éléments sous-jacents, muscles et squelette compris.

Ainsi se trouve réalisée la main sclérodermique, rigide, aux doigts fixés en semi flexion.

Sur ce fond scléro-atrophique, on note deux autres altérations :

- des télangiectasies fines, de plus en plus nombreuses, parfois si précoces qu'elles peuvent masquer le début de phénomènes en voie d'extension.
- des troubles de la pigmentation qui consistent en une coloration brune, plus ou moins intense, soit uniforme, soit, plus souvent, réticulée ou ponctuée, faisant évoquer par sa teinte la maladie d'Addison (WORINGER et LAUGIER).

Ainsi se trouve réalisé un aspect de scléropoïkilodermie (JAFTE).

L'évolution de cette sclérodactylie vers la grande sclérodermie se prolonge le plus souvent plusieurs années, par poussées successives. Certaines formes restent très longtemps, voire toujours, localisées aux seuls doigts. Ailleurs est réalisée, en quelques mois, la grande sclérodermie, mortelle par les troubles cardio-respiratoires qu'elle entraîne (DUPERRAT, DEGOS).

Diverses anomalies symptomatiques permettent de décrire de nombreuses formes cliniques. On a décrit des formes avec :

- éruptions bulleuses (ARRIGHI, GARB et SIMS),
 - productions verruqueuses,
- particulièrement au niveau des doigts.

L'importance anormale des télangiectasies ou des troubles pigmentaires peuvent donner au tableau un aspect particulier.

Des nodules tubéreux aux faces latérales des doigts ont été signalés (ABULFIA et PIERINI).

Dans certains cas, la fragilité cutanée favorise l'apparition d'ulcérations parfois multiples (TEMINE et coll., ARRIGHI), dont certaines peuvent s'infecter et donner lieu à des abcès torpides caractérisant les formes suppurées.

Un aspect très particulier est réalisé par le développement de concrétions calcaires sous-cutanées : le syndrome de THIBIERGE-WEISSENBAACH. Ces concrétions siègent sur les faces latérales des doigts et le dos des mains, petites masses arrondies ou bosselées, dures, mobiles sous la peau ou faisant corps avec elle. Elles peuvent persister telles quelles mais bien souvent la peau qui les recouvre devient violacée et s'ulcère, évacuant une bouillie crayeuse.

Pour BAZEX et DUPRE, ces calcifications

- apparaissent alors que la maladie évolue depuis sept ou huit ans ;
- ne se rencontrent que chez l'adulte, et surtout dans le sexe féminin ;
- constituent l'indice d'une stabilisation de la maladie.

L'association de cette calcinose avec un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie et des télangiectasies réalise le "C.R.S.T. syndrome" décrit par WINTERBAUER. Pour CARR, HEISEL et STEVENSON, l'intérêt de ce syndrome C.R.S.T. est de permettre le diagnostic de sclérodermie avant sa généralisation. Ils attribuent en outre une certaine bénignité à la sclérodermie généralisée qui débute de la sorte.

Sclérodermies localisées

La sclérodermie en plaque peut s'observer au niveau de la main (GEBUS et BURGUN).

Le plus souvent faite d'un élément unique, parfois précédée d'un léger prurit, elle débute, soit par une macule pigmentée (DEGOS, LE COULANT et TEXIER), soit par une tache lilacée, qui s'étend excentriquement, en prenant un aspect nacré au centre.

Une fois constitué, cet élément est de taille variable (1 à 10 cm de diamètre) arrondi ou ovalaire.

Sa surface, sèche mais non squameuse, glabre, de teinte porcelainée, est parfois parsemée de saillies kératosiques, pilo-sébacées. Elle est entourée d'un halo érythémateux lilacé (lilac ring) qui marque la zone d'extension.

La consistance est ferme, dure, parcheminée.

La plaque est parfois marbrée ou entourée de taches d'hyperpigmentation. Des télangiectasies peuvent s'observer en surface ou en périphérie. Plus rarement, existent de petites concrétions calcaires intradermiques ou sous-cutanées.

L'évolution est lente : après la phase d'extension, l'anneau lilas disparaît ou s'atténue considérablement et la plaque, réduite à sa zone ivoirine et infiltrée, persiste parfois indéfiniment.

Dans d'autres cas, elle s'assouplit très lentement et finit par disparaître, tantôt complètement, souvent en laissant des zones pigmentées, parfois des cicatrices atrophiques. L'aspect clinique peut être différent ; on a décrit :

- des formes bulleuses (sclérodermie pemphigoïde de Reich) ;
- des formes avec ulcérations, torpides et rebelles, ou au contraire transitoires ;
- des formes hémorragiques (HEWITT) ;
- enfin, GOUGEROT a décrit une forme érythrodermique dont le diagnostic peut être difficile.

La sclérodermie en bande associe, comme la précédente, deux zones ivoirine et lilas, cette dernière étant souvent discrète, voire absente. Elle dessine une bande à bords rectilignes ou festonnés, de quelques centimètres de large et de longueur variable.

Elle peut s'accompagner de lésions scléreuses, puis atrophiques, des muscles sous-jacents, comme dans le cas décrit par DUPERRAT et CHERIF-CHEIKH, d'une sclérodermie en bande avec participation musculo-aponévrotique ayant débuté au dos de la main droite, au dessus du premier métacarpien.

Le Professeur DUPERRAT souligne à cette occasion le rôle du traumatisme dans l'apparition de la lésion.

Une autre observation, publiée récemment par le Pr DUPERRAT, nous intéresse particulièrement ; elle concerne une enfant de 7 ans examinée pour la première fois en décembre 1968 :

- "Deux mois avant, la mère avait remarqué un "amaigrissement du pouce gauche", puis une sorte d'enraidissement de celui-ci.
- En effet, à l'examen, la face dorsale de la première phalange du pouce gauche est le siège d'une bande scléreuse, brillante, lisse, de coloration brune, la peau paraissant collée sur le plan osseux. Sur la face palmaire, il existe une bande analogue sur l'articulation interphalangienne, sans atrophie pulpaire. Longeant le bord radial de la main, une bande pigmentée remonte vers le poignet, mal délimitée, à bords déchiquetés, sans sclérose perceptible. Le flexion du pouce est déjà très limitée, celle du poignet également. L'examen rhumatologique ne montre aucune lésion ostéo-articulaire, ni clinique, ni radiologique.

Malgré divers traitements, les lésions évoluent insidieusement. En mars 1970, on note une légère diminution de la flexion de l'index gauche et l'apparition de petites nappes pigmentées sur la face antérieure du bras et sur l'acromion, figurant l'ébauche d'une bande longitudinale, non encore rétractile."

Enfin, signalons les rares sclérodermies annulaires : bande sclérodermique enserrant un doigt d'un anneau continu, qu'il convient de différencier des cicatrices atrophiques attribuées à une compression par brides amniotiques (pas de sclérose, atrophie pure, début à la naissance).

AFFECTIONS DYSMETABOLIQUES

- . Porphyries
- . Amino acidopathies
- . Maladies de surcharge
 - Amyloïdose
 - Angiokératome diffus de Fabry
 - Hémochromatose
- . Dysglobulinémies
 - Cryoglobulinémie
 - Myélome

PORPHYRIES CUTANÉES

Nous décrirons successivement les lésions de la main au cours :

- des porphyries érythropoïétiques :
 - . porphyrie congénitale
 - . protoporphyrine érythropoïétique
- des porphyries hépatiques :
 - . porphyrie cutanée de l'adulte
 - . porphyrie mixte de l'adulte.

PORPHYRIE CONGÉNITALE ou MALADIE de GUNTHER

Affection très rare, la porphyrie congénitale se manifeste d'ordinaire dès les premières années de la vie, mais n'est parfois reconnue que dans la seconde enfance ou dans l'adolescence.

L'atteinte de la main et des doigts est localisée à la face dorsale. Cette localisation et les conditions d'apparition témoignent d'une photosensibilisation : débutant d'ordinaire au printemps, les lésions cutanées succèdent à une exposition au soleil. Parfois, elles surviennent l'hiver : les facteurs favorisants sont alors la réverbération sur la neige, le vent vif, le froid.

Au lendemain de l'exposition solaire, après quelques prodromes généraux (malaise, céphalée, fébricule) et locaux (prurit, sensation de cuisson), les téguments insolés sont parsemés de taches érythémateuses que recouvrent après quelques heures des vésicules et des bulles :

- tantôt, celles-ci reproduisent l'aspect de l'hydroa vacciniforme de BAZIN. C'est l'aspect le plus classique de bulles de quelques millimètres de diamètre, arrondies ou ovalaires, globuleuses, de teinte opaline, contenant un liquide séreux, parfois hémorragique. Bientôt, ces bulles se troublent, se dépriment en leur centre, prenant l'aspect ombiliqué d'un élément vaccinal. Enfin, elles se dessèchent. Une croûte très adhérente, apparue au centre, s'étend vers la périphérie.

Après une dizaine de jours, la chute de ces croûtes laisse une cicatrice indélébile, déprimée en cupule.

Les poussées se répètent à intervalles plus ou moins rapprochés, laissant chaque fois de nouvelles cicatrices.

- Plus fréquemment, on observe de véritables bulles non ombiliquées, plus petites, qui se dessèchent et forment des croûtes dont la chute laisse de simples macules pigmentées. C'est l'aspect de l'hydroa estival.
- Certaines formes, au contraire s'accompagnent d'importantes pertes de substance, réalisant le tableau de la porphyrie congénitale mutilante décrite par GAY-PRIETO, AZUA et LOPEZ ; observées surtout chez les paysans et les bergers, les bulles, souvent purulentes et hémorragiques, non ombiliquées, provoquent des ulcérations profondes qui, après plusieurs années d'évolution, aboutissent à des pertes de substance importante, non seulement cutanées, mais cartilagineuses et osseuses (phalanges).

Outre les lésions bulleuses, on a pu constater :

- une pigmentation diffuse du dos des mains.
- des grains de milium, des kystes épidermiques disséminés sur les cicatrices ou les taches atrophiques qui succèdent aux bulles.
- une teinte brune des ongles.

PROTOPORPHYRIE ERYTHROPOIETIQUE

Beaucoup moins rare que la maladie de GUNTHER, elle se manifeste le plus souvent dès les premiers mois de la vie.

Une sensation de brûlure intense ou de violent prurit apparaît dès les premières minutes de l'exposition solaire. Prurit et cuisson demeurent parfois les seules manifestations cliniques de la photosensibilité.

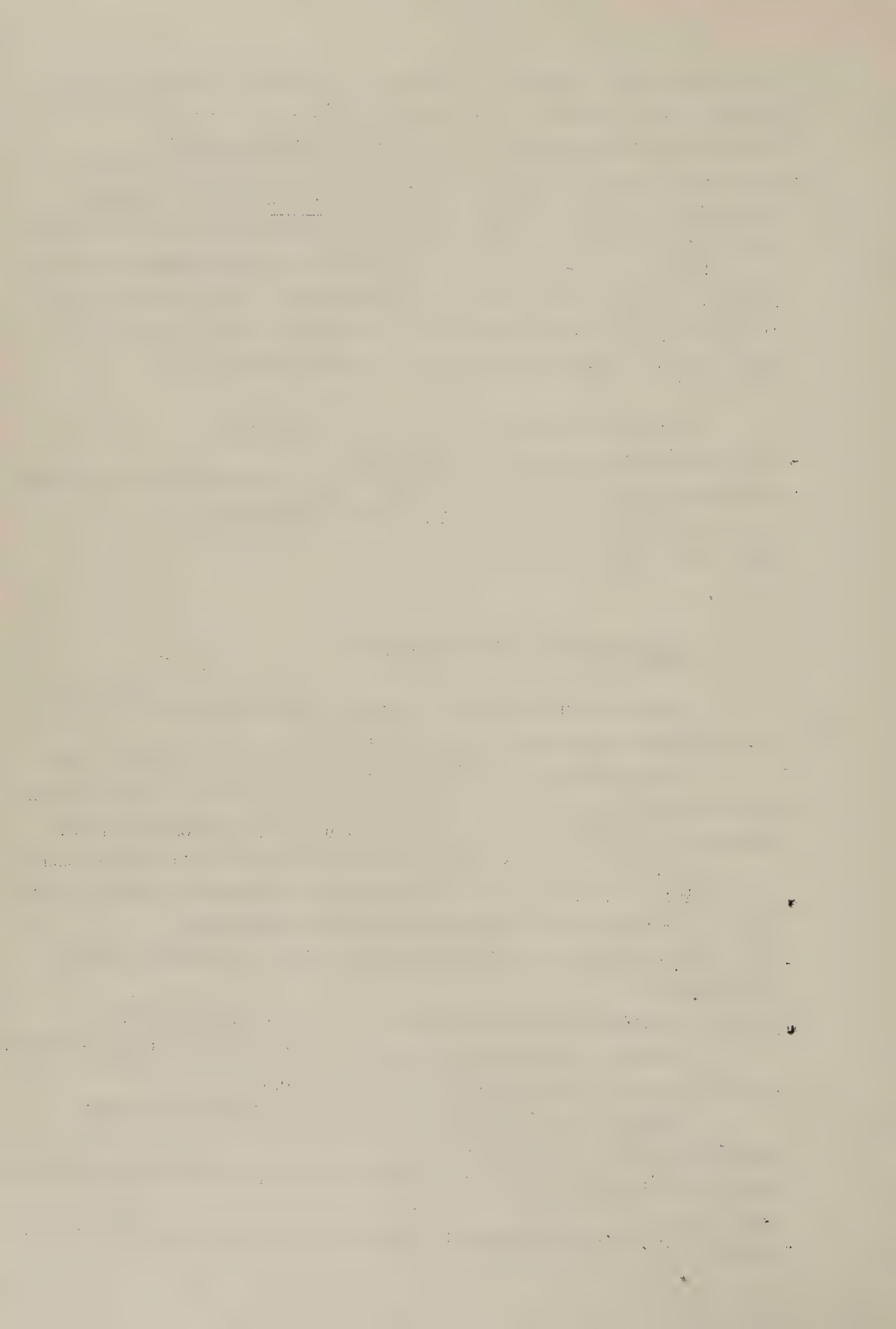
Le plus souvent, apparaît, six à douze heures après l'exposition :

- un érythème oedémateux du dos des mains; rose ou violacée, la peau est plus ou moins boursoufflée, douloureuse et souvent purpurique.
- on constate rarement de véritables bulles, mais des vésicules peuvent apparaître.
- rougeur et oedème persistent quelques jours ou quelques semaines.

Parfois, les lésions cutanées sont moins caractéristiques et reproduisent un eczéma solaire papulo-vésiculeux (DEGOS).

Dans 80 % des cas, une à deux semaines après la phase aiguë surviennent d'autres manifestations :

- excoriations, voire ulcérations du dos des mains qui se recouvrent de croûtes ;
- petites cicatrices déprimées qui leur font suite ou semblent primitives ;



- Placards squameux ou hyperkératosiques du dos des mains et des doigts (au niveau des articulations interphalangiennes proximales et métacarpo-phalangiennes). THIVOLET signale de véritables formations verruqueuses plus ou moins linéaires (parfois grains de milium et lichenifications).
- les ongles sont souvent altérés, opaques, gris bleuté, brunâtres et souvent sans lunule.

Ces lésions évoluent par poussées, qui peuvent s'espacer et s'atténuer à l'âge adulte.

PORPHYRIE CUTANEE DE L'ADULTE

Ici encore les bulles constituent le symptôme primordial.

Si les premières poussées apparaissent nettement déclenchées par la lumière, leur rythme ne demeure pas ensuite aussi franchement saisonnier, ainsi que l'a souligné BOLGERT ; des poussées bulleuses moins intenses peuvent survenir en hiver, au cours des périodes pluvieuses, comme si la lumière jouait seulement "un rôle initial révélateur et souvent, par la suite, favorisant".

Sur le dos des mains et des doigts, siège ordinairement unique de la première poussée, les bulles sont peu nombreuses, rarement plus d'une dizaine. Précédées ou non d'une sensation de cuisson, de prurit, serties ou non d'un liseré érythémateux, elles sont ordinairement d'un petit volume, tendues, à contenu clair ou hémorragique, et assez éphémères : en deux ou trois jours leur rupture ou leur dessiccation laisse place à une macule pigmentée ou atrophique, ou à une véritable cicatrice superficielle.

Ainsi les séquelles de bulles sont souvent plus nombreuses que les bulles intactes et le dos des mains est parsemé d'un mélange d'érosions, de croûtes, de macules et de cicatrices dont la forme arrondie évoque aisément l'origine bulleuse.

La fragilité cutanée est un autre symptôme majeur de la porphyrie cutanée tardive.

Mêlées aux autres lésions des mains, succédant à des traumatismes minimes, apparaissent des excoriations, ulcérations superficielles arrondies, allongées ou irrégulières, qui gênent considérablement les malades. Ces excoriations pourraient résulter de la rupture traumatique rapide d'un décollement épidermique encore inapparent. Cependant le signe de Nikolsky manque presque toujours (LEPINE). La cicatrisation rapide de ces érosions laisse, tout comme celle des bulles, des macules atrophiques, blanches ou pigmentées, qui réalisent un aspect moucheté du dos des mains.

Les microkystes sont un élément à peu près constant du tableau dermatologique. La découverte de ces petits grains blancs, de la taille d'une tête d'épingle, sur les mains et les doigts, peut favoriser le diagnostic en dehors des poussées.

A la longue, ils s'éliminent progressivement.

Outre les macules atrophiques déjà mentionnées, signalons, pour terminer, que des aspects sclérodermiformes ont été décrits (différents des séquelles scléro-atrophiques des poussées bulleuses et des ulcérations traumatiques) ainsi que des bulles sous-unguéales (KOCARD) dont la rupture peut entraîner une onycholyse .

L'évolution des lésions se fait par poussées dont les intervalles, parfois réduits à quelques semaines, peuvent atteindre des années (BOLGERT), avec disparition complète des lésions cutanées. Quel que soit leur rythme, ces poussées n'aboutissent jamais aux graves troubles trophiques observés au cours de la maladie de GUNTHER.

Quant à la PORPHYRIE MIXTE, ses manifestations cutanées diffèrent peu de celles observées au cours de la porphyrie cutanée tardive, sinon par une plus grande soumission des poussées bulleuses à l'influence solaire (BRUNSTING).

PATHOLOGIE DES ACIDES AMINES ET DERMATOSES

Notre propos est d'évoquer les manifestations cutanées que l'on peut observer au cours des maladies métaboliques des acides aminés.

Si, au cours de ces affections, accompagnées le plus souvent de débilité mentale, "les troubles cutanés sont fréquemment en rapport avec la malnutrition, les difficultés de l'hygiène corporelle, ou les traumatismes, il est des aspects tégumentaires en rapport avec le trouble métabolique lui-même" (MOZZICONACCI).

Nous ne nous intéresserons pas ici aux anomalies du métabolisme des acides aminés retrouvées au cours de certaines affections dermatologiques et particulièrement au cours des collagénoses (NISHIMURA et coll., GRUPPER et coll.), avec toutefois une exception : l'Acrodermatitis enteropathica, pour laquelle une hypothèse pathogénique dysmétabolique a été évoquée. Nous y reviendrons.

La PHENYLKETONURIE ou maladie de FOLLING

est due à une anomalie du métabolisme de la phénylalanine (qui ne peut être transformée en tyrosine).

Les lésions cutanées font partie du tableau clinique : 20 à 40 % des sujets atteints ont présenté dans l'enfance des lésions eczémateuses, que le traitement diététique améliore très rapidement.

Dans la statistique de KNAPP, sur 15 cas, 4 fois seulement la peau était indemne. Chez tous les autres malades, on retrouvait une peau rugueuse et une tendance à l'eczéma. Parmi ces 11 cas, on note 2 ichtyoses, 3 eczemas constitutionnels et une association ichtyose-eczéma constitutionnel. Les lésions eczémateuses ont été signalées dès la période néo-natale (PARTINGTON).

Des troubles de la pigmentation sont fréquemment relevés :

- le phénylcétonurique est classiquement un enfant à peau claire, aux cheveux blonds et aux yeux bleus.
- Pourtant des cas ont été décrits chez des sujets bruns, normalement pigmentés et quelques autres cas chez des métis et même chez des sujets de race noire.

Ainsi que des intolérances solaires : érythèmes et absence de bronzage sont très fréquents ; pourtant HASSEL et BRUNSTING, en étudiant la sensibilité de ces sujets aux ultra-violets n'ont pas découvert de différences significatives par rapport aux blonds et aux roux.

La MALADIE DE HARTNUP

Due à un trouble du métabolisme du tryptophane, elle se manifeste par des troubles neurologiques (ataxie cérébelleuse) et psychiatriques (troubles du comportement, arriération mentale, inconstante et modérée).

L'effet photosensibilisant de l'acide indolacrylique entraîne une eruption pellagroïde qui fait habituellement partie du tableau clinique.

Le dos des mains (tout comme les autres parties découvertes) est le siège d'une dermatose érythémateuse, squameuse, parfois sèche, parfois suintante ou bulleuse, évoluant par poussées intermittentes, surtout en été. Des accès ont pu être provoqués par un traitement sulfamidé (MOZZICONACCI).

Les accidents de photosensibilisation sont suivis d'une pigmentation transitoire.

XERODERMA PIGMENTOSUM

Cette maladie familiale, transmise par voie autosomale récessive, est attribuée par certains auteurs à un déficit en acides aminés soufrés : EL-HEFNAWI, dans une étude portant sur 24 cas, a montré la présence constante d'une hyperaminoacidurie. Il suggère que la fuite des acides aminés soufrés protecteurs de la peau pourrait être la cause des manifestations cutanées (ce point de vue n'est pas unanimement admis).

Affection cosmopolite, fréquente dans le bassin méditerranéen, rare dans la race noire, le xeroderma pigmentosum se manifeste dans la première enfance au cours de la première ou de la deuxième année, parfois dès les premiers mois, voire à la naissance (HADIDA).

Comme toutes les zones cutanées découvertes, la peau des mains est le siège de lésions passant par différents stades :

- Tout d'abord, une phase érythémateuse et pigmentée :

- Le début se manifeste par un érythème, généralement au printemps ou en été, souvent après exposition au soleil. Disposé en taches ou en nappes, avec l'apparence d'un "coup de soleil", il peut s'accompagner d'œdème inflammatoire, d'éléments vésiculeux ou bulleux (faisant alors penser à un érysipèle ou à un eczéma). Dès cette période, on note la discordance entre l'intensité du "coup de soleil" et la durée de l'insolation (HADIDA). Au début, l'érythème finit par disparaître, avec parfois une légère desquamation.

- . Les poussées ultérieures, plus longues et plus tenaces, laisseront place à des lésions pigmentées : punctiformes ou lenticulaires, arrondies ou ovalaires, jaunes, chamois, bistres ou noires, elles ont l'aspect d'éphélides ou de lentigines. S'atténuant tout d'abord lorsque cesse l'exposition solaire, elles vont progressivement se multiplier, s'étendre, devenant toujours plus persistantes et plus foncées. Sur ce fond érythémato-pigmenté se greffent des lésions d'infection microbienne laissant des séquelles hyperchromiques, achromiques ou cicatricielles.

- Puis, survient la phase atrophique et télangiectasique.

Faisant suite aux lésions érythémato-vésiculo-bulleuses ou se développent au niveau même des zones pigmentées, apparaissent des taches blanches, atrophiques, mêlées aux taches pigmentaires. La peau devient sèche, rugueuse, prend un aspect atrophique, sénile, avec un épiderme plissé ou rétracté.

- . Aux taches achromiques et pigmentaires s'ajoutent des néoformations vasculaires (télangiectasies, petits angiomes), l'ensemble réalisant un bariolage caractéristique.
- . D'autres tumeurs bénignes (papillomes; kératomes, voire kérato-acanthomes) peuvent se voir.

- Inéluctablement survient la phase de dégénérescence maligne. En moyenne, au bout de deux ans d'évolution, parfois plus tôt, souvent plus tard. Il semble que cette dégénérescence survient plus souvent au niveau du visage (tous les cas de la statistique de HADIDA).

Certaines formes évoluent sur le mode aigu : révélées dès les premiers mois, elles dégénèrent en une année. D'autres, d'installation plus tardive ou plus lente, évoluent durant de longues années (dégénérescence retardée ou évolution torpide ?).

Des formes tardives ont été décrites, survenant à l'âge adulte ou à un âge avancé, dont l'authenticité est discutée.

ALCAPTONURIE

Liée à un trouble du métabolisme de la tyrosine, elle se manifeste par la coloration noire des urines, bien avant que ne surviennent les signes articulaires et cutanés ou OCHRONOSE.

Cette symptomatologie dermatologique n'apparaît guère avant l'âge adulte et souvent seulement dans la deuxième moitié de la vie (de GRACIANSKY).

Elle se manifeste par une teinte bleu ardoisé colorant par transparence les téguments qui recouvrent les cartilages et les tendons superficiels imprégnés de pigment ochronotique. C'est dire qu'on la retrouvera aux mains en regard des tendons et des articulations des doigts. Plus tard, les ongles peuvent être touchés. Enfin, la sueur peut se montrer d'une teinte anormalement foncée.

D'autres déviations métaboliques des acides aminés peuvent s'accompagner de lésions cutanées de la peau :

Ainsi, l'ACIDURIE ARGINOSUCCINIQUE avec parfois un aspect rugueux des mains (LEVIN), une dépigmentation avec lésions érythémateuses eczématiformes.

Et, l'HOMOCYSTINURIE où les mains sont le siège .

- de télangiectasies
- de plaques congestives
- voire d'un livedo.

Terminons ce chapitre, en évoquant :

l'ACRODERMATITIS ENTEROPATHICA

Nous avons placé l'affection dans ce chapitre en référence à l'hypothèse de HANSSON : pour cet auteur, l'affection serait due à un trouble (encore mal précisé) du métabolisme du tryptophane, par accumulation d'un métabolite, l'acide xanthunérique, qui pourrait avoir une action toxique.

Survenant sans condition géographique, raciale ou sexuelle favorisante, l'affection apparaît le plus souvent entre 3 et 18 mois, avec une fréquence particulière au moment du sevrage (TEMINE).

Les mains sont le siège de plaques squameuses ou croûteuses succédant à des vésicules, claires puis troubles, apparues en bouquet puis séchées en quelques jours après avoir conflué ; la chute des squames et des croûtes laisse une plaque érythémateuse bordée par un liseré de décollement épidermique. Les lésions persistent des semaines et des mois, simulant souvent des placards de psoriasis ou d'eczématides.

Sur les faces latérales des doigts et les bourrelets matriciels des ongles, on observe des pustules flasques ou des squames, rappelant l'acrodermatite de Hallopeau ou l'épidermolyse bulleuse congénitale.

Les ongles, entourés d'un bourrelet de périonyxis, montrent diverses altérations : érosions, cannelures, destruction irrégulière du bord libre, décollement des bords latéraux avec une teinte verte simulant une moniliase. Enfin, la chute successive des ongles est fréquente.

L'évolution des lésions cutanées se fait par poussées parallèles à celles du syndrome digestif. Seule la Diiodoquine permet la guérison.

MALADIES DE SURCHARGE

AMYLOIDOSE

La maladie amyloïde classique décrite au cours des affections chroniques suppuratives ou cachectisantes ne s'accompagne habituellement pas de manifestations cutanées et nous ne ferons que rappeler l'observation de FIESSINGER, FAUVET et ALBAHARRY, citée par DEGOS, d'une teinte "terre cuite" des mains au cours d'une amyloïdose hépatique cryptogénétique.

Au contraire, l'AMYLOIDOSE SYSTEMATISEE dite primitive, type LUBARSCH-PICK ou paramyloïdose de STRAUSS s'accompagne dans 20 % des cas de lésions cutanées ; les mains peuvent être le siège de nombreuses manifestations :

. Papules dysmétaboliques : lésion élémentaire, la papule est caractérisée, par sa taille de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'une lentille ; par sa forme, généralement hémisphérique, plus rarement aplatie, toujours surélevée et lisse ; par sa teinte fréquemment comparée à de la cire vierge, mais parfois ocre ou franchement orangée. Dures, enchassées dans le derme, ces papules sont mobiles sur les plans profonds. Elles sont indolores et inconstamment prurigineuses. Disséminées sur toute la surface de la paume, où elles soulèvent légèrement l'épaisse couche cornée, elles peuvent aussi occuper les espaces interdigitaux. Elles peuvent s'ulcérer lorsqu'elles siègent à la pulpe des doigts.

. Des infiltrations ont été décrites par GERSTEL, conférant aux mains un aspect pseudo-sclérodermique : les téguments de teinte cireuse ou porcelainée sont épais et durs. Cette infiltration entraîne une maladresse, progressivement croissante des mouvements et c'est la gêne fonctionnelle qui conduit alors le malade à consulter.

. Les pigmentations anormales font aussi partie de certaines descriptions dont :

- un cas rapporté par FAYOLLE dans sa thèse, de pigmentation orangée des mains(et du visage).
- et le classique "homme orange" de GOUGEROT et coll. avec sa coloration orange des paumes, "non pas la teinte des ictères classiques, mais des carotinémiques".

. Des manifestations purpuriques peuvent se mêler aux symptômes précédents, dont elles modifient la teinte. Mais ecchymoses et pétéchies peuvent survenir en peau saine. Les ecchymoses ont parfois, sur le dos des mains, une disposition en stries linéaires. Des phlyctènes séro-hématiques peuvent apparaître à la surface.

. Si les lésions unguéales signalées par LINSAY et KNORP n'ont pas de spécificité (striation anormale des ongles), DUPERRAT et coll. ont décrit des végétations cornées sous-unguéales (signalées auparavant dans une observation de COPPO et coll.) : les ongles sont soulevés par de petites formations brunes saillantes, rangées les unes à côté des autres évoquant, surtout au pouce droit, des verrues ; ailleurs (pouce gauche) leur consistance est élastique et leur surface lisse.

Dans les deux observations, il s'agit d'une amylose se développant au cours d'un myélome multiple des os et l'on sait la nécessité d'une recherche systématique d'une maladie de Kahler au cours de toute amyloïdose systématisée.

Quant au LICHEN AMYLOÏDE, il ne paraît pas intéresser les mains, même dans la forme diffuse rapportée par de GRACIANSKY et coll.

ANGIOKERATOME DIFFUS DE FABRY ou angiokeratoma corporis diffusum.

Cette affection, liée à un trouble du métabolisme des glycophospholipides, atteignant généralement le sexe masculin, n'a pas pour localisation élective les mains. Epargnant en règle générale les paumes, on l'observe cependant sur l'autre face, particulièrement aux doigts.

Entre 8 et 12 ans apparaît l'éruption cutanée qui va s'étendre progressivement. Habituellement symétrique elle est faite d'éléments angiomateux qui ne s'effaceront jamais et ne cesseront de se multiplier jusque vers l'âge de 25 ou 30 ans.

Ces petites lésions rouge pourpre ou rouge violacé, de un à trois millimètres de diamètre, sont tantôt planes, simulant alors une pétéchie purpurique (dont elles se distinguent par la permanence) ; tantôt légèrement surélevées, papuleuses, elles simulent une tache rubis ; tantôt enfin, des squames kératosiques les coiffent qui leur donnent un aspect brillant et à la palpation, une sensation râpeuse, d'où le nom d'angiokératome.

Ces éléments se présentent sur un fond d'érythème diffus, de teinte rose pourpre ou rose violacé.

Outre leur permanence, ils sont caractérisés par leur effacement partiel à la vitropression et un saignement léger à la piqure.

Les régions périunguéales sont souvent le siège de télangiectasies ou de très petites angiectasies (DEGOS).

Si l'oedème est souvent localisé aux chevilles, il atteint parfois les mains. Habituellement tardif et annonciateur de troubles viscéraux (cardiaques et rénaux), il est parfois précoce et d'apparence primitive (DEGOS).

Les troubles vaso-moteurs sont presque constants et précèdent souvent l'éruption. On distingue :

- une nette incapacité à réagir normalement aux changements de température : sensibilité anormale au froid, lenteur de la réadaptation au réchauffement, gêne à la chaleur (SIGUIER, DUPERRAT) ; toutes conditions qui suffisent souvent à déclencher :
- des crises parasthésiques des doigts, à type de fourmillements, de brûlures, d'engourdissement, d'élancements, parfois intenses, intolérables. DEGOS souligne le caractère souvent fébrile de ces crises douloureuses, et leur disparition habituelle à l'âge adulte.
- des troubles sudoraux enfin : hypohidrose ou, à l'inverse, crises sudorales, comme dans l'observation de DUPERRAT, PLUVINAGE et GUILAINE.

Enfin, parmi les affections dysmétaboliques de surcharge,

l'HEMOCHROMATOSE a fait l'objet d'une publication récente : BOUREL et coll., sur une série de 37 cas d'hémochromatose idiopathique ont retrouvé, outre la pigmentation classique, une altération des ongles chez 16 malades. Les modifications concernent :

- la teinte
- la texture
- la forme.

- Les ongles sont parfois le siège d'une dyschromie : non plus transparents, mais d'un blanc laiteux, ils contrastent sur le fond mélanodermique.
- Parfois altérés dans leur structure, ils sont fins, striés, cassants.
- Le plus souvent l'atteinte est de nature dysmorphique :
 - parfois, au lieu de l'aspect bombé normal, les ongles montrent une surface rigoureusement plane ;
 - au delà, les bords latéraux se décollent de leur lit, ébauchant une concavité de la surface ;
 - au maximum, se trouve réalisée une véritable koïlonichie, avec déformation en cupule ou en cuiller.

Il s'agit là, non pas d'altérations fondamentalement différentes, mais des stades successifs du même processus dysmorphique, comme l'a montré la surveillance prolongée de l'un des malades de BOUREL.

DYSGLOBULINEMIES

CRYOGLOBULINEMIE

Région exposée au froid, la main est le siège des manifestations dermatologiques caractéristiques de l'affection.

Au premier plan se situe le purpura. Survenant après exposition au froid, il est d'intensité variable : fugace et léger, il est bien souvent sévère (DUPERRAT, LERNER et WATSON) et revêt différents aspects :

- le plus souvent ce sont des pétéchies rouges, uniformes, qui durent une dizaine de jours avant de disparaître sans laisser de trace (ou bien quelques aires pigmentées) ;
- parfois succèdent aux taches purpuriques des phlyctènes séro-hémorragiques : elles se nécrosent ou sèchent et tombent en laissant une aire pigmentée.

L'aspect ecchymotique est plus rare.

On en rapproche les pigmentations réticulées, témoins de l'hémosidérose secondaire au purpura.

Les manifestations allergiques sont fréquentes aussi :

- L'urticaire tout particulièrement :
 - . déclenché le plus souvent par le froid (STEINHARDT et FISCHER, THIVOLET et coll.),
 - . parfois attribué à une cause médicamenteuse (HARVIER) ou digestive (FELDAKER).

D'intensité variable, il peut réaliser une poussée généralisée, ou au contraire, ne se manifester que par des placards ortiés localisés aux régions exposées au froid (THIVOLET et coll.).

- A côté de l'urticaire, il faut citer d'autres manifestations allergiques :
 - . prurit
 - . érythème ou eczema d'intolérance
 - . enfin papules éruptives, souvent purpuriques, qui cèdent aux antihistaminiques et rappellent le prurigo (PELZIG).

D'autres lésions ont été signalées :

- papulettes lichenoïdes (DUPERRAT)
- Dans un cas, FELDAKER décrit des nodules de quelques millimètres de diamètre jaunes ou rouges, indolores, qui évoluent vers la périphérie et se nettoient au centre avec tendance atrophique et parfois gangrène centrale.

Les plaques scléreuses décrites dans la même observation paraissent ne siéger qu'aux membres inférieurs.

- Très fréquentes aussi sont les ulcérations :

- . d'apparence nécrotique, douloureuses, elles sont recouvertes de croûtes adhérentes, chroniques et récidivantes qui laissent des cicatrices déprimées.
- . fréquemment secondaires à des lésions prééxistantes (purpura en particulier) elles peuvent paraître spontanées, parfois annoncées par une sensation de brûlure, voire des phlyctènes (DUPERRAT).

- Enfin, les phénomènes angio-neurotiques provoqués par le froid sont eux aussi très fréquents :

- . cyanose marbrée, réticulée ;
- . et surtout, acrocyanose douloureuse, à type d'engourdissement, de brûlure au maximum d'onglée, elle se manifeste par la teinte pâle, blanche ou cyanosée de la peau, qui est refroidie :
 - parfois discrète (FELDAKER)
 - elle réalise ailleurs un véritable syndrome de Raynaud, avec les crises provoquées par le refroidissement et calmées par les bains chauds, la cyanose accompagnée de gonflement douloureux des doigts, puis le stade d'asphyxie (HARVIER).
 - une gangrène distale peut survenir réalisant, à l'extrême, le cas décrit par HUTCHINSON et HOWELL, où un syndrome de Raynaud sévère, provoqué par les expositions au froid, évolue vers une gangrène sèche qui nécessite l'amputation des doigts.

- Notons, pour terminer, l'existence d'oedèmes segmentaires, localisés aux mains tout comme les autres régions exposées au froid.

L'évolution locale est relativement chronique, faite de poussées sous l'influence du froid, laissant les séquelles que nous venons d'évoquer plus haut.

Toutes ces lésions peuvent être isolées, particulièrement au cours des cryoglobulinémies dites essentielles, ou au contraire associées à d'autres signes cliniques cutanés ou généraux, car on sait la fréquence des cryoglobulinémies symptomatiques d'autres affections, myélome, affections malignes profondes et collagénoses en particulier.

MYELOME MULTIPLE

Les lésions spécifiques, tumeurs et nodules cutanés infiltrés, plasmocytaires, rares au cours du myélome, sont encore plus rare au niveau de la main.

De taille variable, rosâtres ou violacées, de consistance ferme, plus ou moins mobiles sur les plans profonds, ils s'accompagnent parfois de discrets signes inflammatoires et sont rarement douloureux ou même prurigineux. Ils sont parfois essentiellement sous-cutanés. Certains, plus volumineux, bosselés, semblent faits de plusieurs nodules juxtaposés.

Leur coloration violacée, ecchymotique, est leur caractère le plus constant bien que non pathognomonique (de tels nodules s'observent dans toutes les réticuloses).

Pour FAYOLLE, ces lésions sont beaucoup plus souvent les métastases cutanées révélatrices d'un myelome multiple des os, que des localisations cutanées primitives.

Si l'ulcération de ces lésions est exceptionnelle, il est moins rare de les voir persister sans modification aucune jusqu'à l'évolution terminale.

Lorsqu'ils disparaissent, ces éléments ne laissent pas de cicatrice. FAYOLLE insiste sur la signification péjorative de leur rémission spontanée.

Outre ces lésions spécifiques, de nombreuses manifestations cutanées sont observées au cours du myelome, dont certaines ont déjà été évoquées dans d'autres chapitres :

- La cryoglobulinémie

NOBLE attribue à 5 ou 10 % des protéines myélomateuses les propriétés cryogélifiantes.

POLONOWSKI et DELBARRE estiment que le myelome rassemble 50 % des cryoglobulinémies symptomatiques.

NOBLE souligne que la pathologie cutanée au froid est loin d'être toujours liée à une cryoglobulinémie et réciproquement certaines lésions de cryoglobulinémie ne sont pas influencées par la température extérieure. Il admet le point de vue de FAYOLLE, qui réunit les différentes manifestations au froid sous le terme d'"acromélose a frigore", où sont réalisés tous les degrés du dysfonctionnement vaso-moteur.

Nous avons déjà évoqué les paresthésies, l'urticaire, le prurit, l'acrocyanose et le syndrome de Raynaud.

NOBLE insiste sur d'autres manifestations vaso-motrices :

- livedo à type de cutis marmorata
- et au maximum véritable dermite livédoïde de NICOLAU avec phlyctènes et phénomènes nécrotiques.

et cite encore les manifestations purpuriques et ulcéreuses des doigts évoquées plus haut.

Les manifestations de cette cryoglobulinémie précèdent en moyenne de trois ans la découverte du myelome, et il s'agit le plus souvent de lésions à type de purpura nécrotique. Dans de rares cas, il s'agit d'urticaire a frigore (THIERS et MOULIN).

Des délais plus importants ont été observés :

- 12 ans dans une observation de LIEVRE
 - 10 ans dans une observation de THIERS et coll. Ce dernier insiste en outre sur le fait que l'expression clinique des cryoglobulinémies myélomateuses est beaucoup plus discrète que celle des cryoglobulinémies essentielles ou secondaires à d'autres affections pathologiques.
- L'Amyloïdose type LUBARSCH-PICK est très souvent associée au myélome : pour DEGOS, 20 à 30 % des maladies de KAHLER s'accompagnent d'amyloïdose. En fait, cette affection accompagne aussi d'autres dysprotéïnémies, en particulier la maladie de Waldenström, ou d'autres affections, mais toujours avec une notable prolifération plasmocytaire.

NOBLE insiste sur l'opposition entre la fréquence de l'amylose au cours des plasmocytoses et son extrême rareté au cours des affections malignes non plasmocytaires.

En dehors du myelome, l'association d'une maladie amyloïde et d'un cancer ne peut être que fortuite (LE COULANT).

Nous ne reviendrons pas sur les manifestations purpuriques, les nodules palmaires, les papules palmaires, pulpaire ou interdigitales, les aspects pseudo-sclérodermiques le syndrome de Raynaud, les pigmentations anormales et la papillomatose sous-unguéale.

Tous ces aspects concourent à donner au myelome amyloïde une physionomie particulière et complexe.

De rares cas sont associés à une xanthomatose : 12 cas dans la thèse de NOBLE dont 3 atteintes palmaires.

Caractérisée par la brutalité de son apparition, l'éruption précède, accompagne ou suit la découverte du myélome.

Enfin, diverses dermatoses ont été décrites au cours du myélome multiple :

- lésions papuleuses

- . urticaire (pas toujours cryoglobulinémique)
- . ou prurigo

- dermatoses érythémato-squameuses

- . qu'il s'agisse d'eczéma
- . ou comme dans une observation de SPIETHOFF d'une érythrodermie infiltrée et prurigineuse des mains (et de la face) évoquant par sa couleur écarlate et ses larges squames une érythrodermie de WILSON-BROCQ.

- Un cas d'erythema elevatum diutinum a été rapporté par DUPERRAT.

- Survenant au cours d'un myélome installé peut survenir un zona généralisé, avec atteinte palmaire. L'affection est classée par BUREAU et BARRIERE comme syndrome paranéoplasique.

Les états ichtyosiformes décrits posent aussi le problème de leur nature para-néoplasique.

- Enfin, des anidroses ont été signalées.

Ainsi l'étude des manifestations cutanées du myélome multiple met en évidence :

- l'intrication possible de divers troubles métaboliques : cryoglobulinémie, xanthomatose, amyloïdose.
 - et la fréquente précession des signes cutanés (souvent plusieurs années).
- Aussi frustes soient-ils, et qu'il s'agisse d'engelures, de papillomatoses sous-unguéales, de xanthomes palmaires ou d'anidrose, ces éléments ont valeur d'orientation pour la recherche d'une dysglobulinémie telle que le myélome multiple.
-

AFFECTIONS. PARANEOPLASIQUES

Nous avons déjà évoqué les rapports de la dermatomyosite et des affections malignes. Abordons maintenant d'autres modifications paranéoplasiques :

- l'acanthosis nigricans
- les états ichtyosiformes
- le syndrome de Bazex

et une affection aux limites de la dermatologie et de la rhumatologie :

- l'hippocratisme digital isolé ou associé aux manifestations ostéoarticulaires de l'ostéocarthropathie hypertrophiante de PIERRE-MARIE.

ACANTHOSIS NIGRICANS

Si la localisation aux mains de cette affection rare n'est pas la plus courante, elle s'observe néanmoins.

Généralement symétriques, les lésions atteignent surtout le dos des mains. Le début est variable, tantôt précédé de prurit, tantôt et le plus souvent par une transformation insidieuse de l'aspect du tégument : la peau devient crasseuse, foncée.

A la période d'état, on observe :

- une hyperpigmentation
- une hypertrophie papillaire (sans desquamation)
- une hyperkératose.

Le plus souvent, hypertrophie papillaire et pigmentation apparaissent simultanément. Exceptionnellement, la pigmentation précède.

Dans les cas avancés s'ajoutent des dystrophies pilaires et unguéales :

- les poils tombent plus ou moins complètement, s'atrophient ;
- les ongles sont altérés, striés longitudinalement, friables.

La sécrétion sudorale est variable :

- anidrose d'après HEUSS, hyperhidrose d'après KAPOSI.

La peau est plus ou moins pigmentée, "allant du jaune clair ardoisé au brun fauve et même noir", avec parfois des zones plus foncées. Les bords ne sont pas nets et la teinte se dégrade progressivement jusqu'à la coloration des parties saines, diffusant généralement plus loin que l'hypertrophie papillaire.

Le tégument apparaît inégal et rugueux par exagération des plis et sillons normaux de la peau, saillies qui ne disparaissent pas lorsque la peau est tendue.

L'épiderme est épaissi, sans induration ni infiltration ; sec il ne desquame que rarement. Ainsi la face dorsale des mains est rugueuse et mamelonnée. Souvent s'y ajoutent des formations papillomateuses rappelant les verrues planes.

Les paumes ont un aspect particulier car :

- elles ne sont jamais pigmentées,
- et sont occupées par une nappe diffuse d'hyperkératose jaunâtre et profondément coupées par les grandes lignes de la main. Les crêtes papillaires fortement exagérées donnent à la région "l'aspect d'une rape grossière faite de sillons profonds" (GOUGEROT).

L'aspect clinique de l'acanthosis nigricans dans sa forme "maligne" est peu différent de la forme bénigne et l'on sait que l'âge du malade n'a pas une valeur d'orientation absolue : si l'affection atteint le plus souvent des adultes ou des vieillards, TOURAINE signale 8 % de cancers accompagnés d'acanthosis chez des malades âgés de 11 à 20 ans (10 % chez des moins de 30 ans pour BUREAU et BARRIERE). Seul le caractère acquis à une valeur différentielle.

L'affection apparaît généralement en même temps que le cancer, mais peut le précéder de plusieurs années ou au contraire survenir des mois, voire des années après.

BUREAU et BARRIERE estiment à 40 % les cancers associés avec certitude à l'acanthosis nigricans. Parmi 142 observations où l'association est certaine, ils comptent 98 localisations digestives dont 82 à l'estomac, 22 localisations génitales et 11 à l'arbre respiratoire. Le type de la néoplasie est avant tout un adéno-cancer (CURTH) et presque tous sont des cancers épithéliaux, puisque sur 142 malades, il n'y a que 7 lymphosarcomes.

Ainsi dans tous les cas, dès qu'on observe chez un malade un acanthosis nigricans, il y a nécessité absolue à mettre tout en oeuvre pour rechercher une néoplasie, qui est en général digestive.

LES ETATS ICTHYOSIFORMES

Cette dénomination convient mieux que celle d'ichtyose acquise, comme le soulignent BUREAU et BARRIERE, car ainsi que nous allons le voir, les manifestations cutanées paranéoplasiques de ce type peuvent différer un peu de l'ichtyose classique.

L'aspect cutané est, dans toutes les observations, celui d'une ichtyose :

- la peau est uniformément sèche et squameuse, Les squames prenant volontiers un aspect polygonal qui fait parler d'un aspect "quadrillé", comme dans les observations de WORMS* ou de FORMAN*, ou d'un aspect en mosaïque (BOUDIN, PEQUIGNOT, et ISRAEL)*. Cet aspect est celui de l'ichtyose serpentine (diagnostic porté chez le malade de BOUDIN).
- à l'aspect atrophique de la peau s'associe parfois une hyperpigmentation cutanée, qui traduit une tendance à l'ichtyose nigricans.

Dans plusieurs cas on a noté des troubles phanériens : chute des poils, stries linéaires au niveau des ongles.

Cependant un trait particulier de ces états paranéoplasiques se manifeste au niveau de la main par une hyperkératose palmaire plus ou moins intense (certains ayant même décrit une hyperkératose comparable aux hyperkératoses gonococciques).

Depuis l'observation initiale de NANTA et CHATELIER, en 1925, de nombreuses observations ont montré les relations entre les manifestations ichtyosiformes et une affection maligne. A cet égard, l'observation de WORMS, PEQUIGNOT et ISRAEL est particulièrement parlante, qui décrit les lésions cutanées et démontre le caractère paranéoplasique. : malade ayant présenté "une peau sèche, écaillouse, compartimentée en figures quadrilatères", accompagnée d'une hyperkératose palmo-plantaire et d'une raréfaction des poils.

- aucun diagnostic dermatologique formel ne fut porté.
- quelques mois plus tard, une grosse masse axillaire se développa, qui fut enlevée chirurgicalement. L'examen histologique montra un réticulo-sarcome.
- 48 heures après l'intervention, la peau commença à se nettoyer et reprit un aspect normal.

* Cités par BUREAU et coll.

De même une observation de RONCHESE et GATES montre à cinq reprises l'évolution parallèle de la maladie de Hodgkin et de l'ichtyose se manifestant par des apparitions et des rémissions sous l'effet de la thérapeutique (transfusion et moutarde à l'azote).

Citons enfin l'observation inédite que nous a communiqué le Pr DUPERRAT, d'une kératose paranéoplasique du bout des doigts : Mlle R..., 48 ans, vient consulter en mai 1967 parce que la peau du bout des doigts et du pourtour unguéal devient sèche, fissurée, hérissée de menues squames kératosiques. Cet état résiste à toutes les pâtes grasses et savonnages. Il existe depuis trois mois et s'aggrave régulièrement. En bon état général, n'ayant jamais été malade, elle est ménopausées depuis deux ans. On applique des topiques gras aux vitamines et à l'huile de flétan ; deux mois après les pulpes digitales sont devenues franchement pathologiques : les pulpes des index sont presque plâtreuses.

On songe alors à un syndrome ichtyosiforme para-tumoral. La malade est fort étonnée d'un examen général et gynécologique complet et encore plus surprise lorsqu'on découvre dans l'abdomen une masse oblongue, allongée verticalement, paranédiane, de la taille d'une très grosse aubergine, ferme, mobile, non douloureuse. Un gynécologue consulté pense à un fibrome sous séreux d'origine utérine. Lors de la laparotomie, la surprise est grande de trouver dans l'abdomen un extraordinaire lipome pédiculé, attaché au pilier droit du diaphragme, formant un gigantesque battant de cloche de 25 cm de long, ressemblant à une massue d'exercice.

L'examen histologique avait conclu trop légèrement à la bénignité. Mais plusieurs mois plus tard une cachexie néoplasique avec métastases dans le foie fit reprendre et multiplier les coupes et on décela des aires de liposarcome.

A signaler que dans les jours qui suivirent l'opération, le bout des doigts redevint normal.

Ainsi, devant l'apparition d'un état ichtyosiforme avec hyperkératose palmaire (et plantaire) on doit rechercher une affection maligne, et tout particulièrement du système réticulé ou lymphatique (sur 36 observations, BUREAU et BARRIERE comptent 26 cas de maladie de Hodgkin, 5 lymphosarcomes et 2 mycosis fongoïdes, pour 1 cancer du sein et 1 cancer du poulmon).

SYNDROME DE BAZEX

Ce syndrome, de description récente, fut présenté par BAZEX et coll. sous le nom de "dermatose psoriasiforme acromélique d'étiologie cancéreuse" : "Nouvelle dermatose rangée à côté de l'acanthosis nigricans dans le cadre des lésions para-néoplasiques qui, comme celui-ci pourrait être spécifique quant à son caractère clinique et anatomo-pathologique, ne se rencontre qu'au cours d'epitheliomas profonds et disparaît lorsque l'epithelioma est traité".

L'atteinte des mains, constante et régulièrement symétrique, est une dermatose d'allure érythémato-squameuse, d'évolution chronique, touchant les deux faces, palmaire et dorsale des mains et dont l'aspect peut rappeler un eczema sec ou un pityriasis rubra-pilaire. Les squames ne se détachent qu'avec extrême difficulté et leur arrachement par une traction assez brutale entraîne une petite hémorragie.

Ces manifestations ne s'accompagnent d'aucun prurit.

Elles accompagnent les epitheliomas du carrefour aéro-digestif (4 cas dans la description princeps) ou des bronches (1 cas). Leur disparition sous l'influence du traitement du cancer profond affirme leur nature paranéoplasique.

Depuis la présentation des cinq observations de BAZEX, d'autres cas ont été présentés, qui se rattachent au syndrome mais avec des variantes : - chez le malade de BUREAU et BARRIERE prédominent des lésions kératosiques des faces latérales et dorsales des doigts : "petites formations kératosiques d'aspect verruqueux, grisâtres, crasseuses, longues de plusieurs millimètres, distinctes les unes des autres, et donnant aux doigts un aspect rappelant un peu celui des lésions de l'acanthosis nigricans".

Outre des lésions cornées, lamelleuses et jaunâtres des paumes, ces auteurs décrivent :

- . d'importantes lésions des ongles qui sont remplacés par "des sortes de formations cornées, striées et fissurées qui occupent de façon irrégulière le lit de l'ongle".

- . une coloration rouge violacé des téguments et un épaissement des doigts donnant aux extrémités un aspect boudiné.

- HURIEZ et coll. notent chez leur malade :

- . une infiltration violacée du dos des mains et des doigts, recouverte sur la dernière phalange d'une kératose pilaire.
- . un aspect kératosique des paumes.
- . et ici encore une atteinte unguéale : les ongles sont désagrégés et entourés d'un périonyxis.

- Dans deux observations, DEGOS et coll. notent :

- . une altération des ongles : atrophie dans un cas
épaississement et déformation par
hyperkératose sous-unguéale dans
l'autre cas, accompagnés d'un péri-
onyxis.
- . l'apparition de pustules sur l'auriculaire gauche, ayant fait évoquer le diagnostic de psoriasis pustuleux.
- . et ultérieurement de bulles sur le pouce gauche et l'auriculaire droit (la présence d'uroporphyrines dans les urines était compatible avec le diagnostic de porphyrie cutanée tardive).

- Une nouvelle observation de BAZEX et coll. en 1969 mentionne une atteinte des ongles qui sont "épaissis, kératosiques, entourés de lésions érythémato-kératosiques".

- Et tout récemment une observation de DUPERRAT et coll. rapporte un nouveau cas avec atteinte unguéale ; érythrocyanose et kératose, s'accompagnant d'onyxis de tous les ongles avec onychorrhexis, tendance à l'onycholysis et à la koïlo-nychie. La kératodermie atteint aussi les faces palmaires se disposant longitudinalement sur les doigts et en îlots sur les paumes.

On avait hésité à intégrer la très forte hyperkératose palmaire au syndrome étant donné la profession et les dires du malade ; la régression de cette hyperkératose a été spectaculaire au décours du traitement de la tumeur pharyngée.

Cette évolution parallèle des signes cutanés et de la tumeur profonde, ainsi que leur topographie, sont caractéristiques de ce syndrome.

HIPPOCRATISME DIGITAL

Isolé ou associé aux autres composantes du syndrome de PIERRE MARIE et BAMBERGER, il entre dans le cadre des dysacronélies par COURY.

D'apparition insidieuse, à tel point qu'il peut demeurer inconnu du malade, l'hippocratisme est habituellement bilatéral et symétrique ; il prédomine parfois d'un côté, généralement celui de l'atteinte pulmonaire.

La déformation hippocratique associe deux éléments rarement séparés :

- l'incurvation unguéale
- l'hypertrophie de la pulpe des dernières phalanges et
- des signes accessoires sur lesquels nous reviendrons.

Incurvation unguéale : longitudinale (en griffe), transversale, ou mixte (en verre de montre), elle prédomine au pouce, à l'index et au médus.

Hypertrophie de la pulpe de la dernière phalange : sous une peau amincie se révèle une infiltration oedémateuse ferme et élastique de la face palmaire de la dernière phalange, débordant parfois sur la face dorsale, notamment autour de la sertissure de l'ongle (avec parfois l'aspect d'un véritable bourrelet péri-unguéal rosé).

Selon que l'hypertrophie prédomine à la base ou à l'extrémité de la phalange, on décrit un aspect en baguette de tambour (Trommelschlägelfinger) ou en spatule (clubbed-finger).

A ces deux signes capitaux, il convient d'ajouter la cyanose locale.

Souvent légère ou intermittente, elle n'intéresse le plus souvent que le lit de l'ongle, visible par transparence (du rose au violet foncé).

On a décrit en outre :

- des stries longitudinales de l'ongle,
 - un soulèvement de la matrice,
 - de petites taches, pigmentaires ou achromiques, à la surface de l'ongle.
 - une hypersudation des doigts dont la peau prend un aspect moite et luisant.
- Fréquent dans les formes accusées, il s'observerait dans 1/5 des cas (COURY) et s'apparente au syndrome neuro-sympathique du syndrome de PIERRE MARIE, sur lequel nous reviendrons.
- enfin l'association à un érythème palmaire a été signalée.

S'il peut être observé isolément, l'hippocratisme digital constitue une des manifestations fondamentales de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante : il est présent dans 93 % des cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante selon COURY.

. Aux signes décrits plus haut viennent s'ajouter d'autres éléments :

- Hypertrophie acromégaloïde des mains :

- assez fréquente dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante : HAMMARSTEN la retrouve dans 17 cas sur 24.
- bilatérale et plus ou moins symétrique, elle prédomine parfois du côté de la tumeur thoracique.
- cette hypertrophie est la résultante de trois éléments :
 - . infiltration oedémateuse des tissus
 - . épaissement de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané
 - . auxquels viennent parfois se combiner des fluxions articulaires et périarticulaires.

Ainsi dans les formes intenses, cette hypertrophie charnue globale réalise l'aspect classique de la main en "battoir", avec des doigts boudinés et un empâtement remontant jusqu'au poignet, voire plus haut.

- Des troubles vaso-moteurs font aussi partie du tableau de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante, regroupés par BARIETY et COURY sous le nom de syndrome neuro-sympathique.

Outre la cyanose locale liée à l'hippocratisme, on peut observer :

- une hyperthermie tégumentaire
- une vaso-dilatation veineuse
- des troubles de la sudation : non pas la simple moiteur digitale signalée dans l'hippocratisme, mais des crises paroxystiques d'hypersudation localisée survenant spontanément en des zones limitées et fixes dont le malade peut préciser avec rigueur la topographie.
- enfin, on a signalé des troubles sensitifs paresthésiques en dehors de toute compression radiculaire.

Qu'il soit isolé ou intégré au syndrome de PIERRE MARIE et plus particulièrement dans ce cas, l'hippocratisme digital doit faire rechercher une lésion profonde, particulièrement pulmonaire.

En effet, les cancers pulmonaires sont responsables de 70 à 75 % des cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante :

- epithelioma broncho-pulmonaire primitif dans 2/3 à 3/4 des cas, avec une nette prédominance pour les formes épidermoïdes (75 % pour COURY).
- les cancers pulmonaires secondaires ont une incidence plus faible (30 à 40 % selon COURY) ; le siège de la tumeur primitive étant des plus variés (sein, thyroïde, tube digestif, rein, prostate, pancréas...).

D'autres cancers thoraciques peuvent beaucoup plus rarement être en cause :

- tumeurs pleurales, surtout mésothéliomes ;
- tumeurs médiastinales, plus rares encore : fibrosarcomes, lymphosarcomes, adénopathies hodgkiniennes ou métastatiques.

Enfin, on a signalé de rares cas de syndrome arthro-hippocratique avec cancer gastrique associé.

C O N C L U S I O N

Multiples sont les renseignements fournis par l'étude du visage et des mains concernant l'état psychologique et physique du sujet.

Les considérations psychologiques et philosophiques nous dépassent bien souvent. L'étude médico-chirurgicale est trop vaste, et nous nous sommes cantonnés au plan dermatologique. Dans ce domaine encore immense, nous avons dû faire un choix.

Cinq chapitres ont été retenus :

- I- Anomalies des dermatoglyphes au cours des aberrations chromosomiques
- II- La main des phacomatoses
- III- La main des collagénoses
- IV- La main de certaines affections dysmétaboliques
- V- La main des syndromes paranéoplasiques,

au cours desquels nous avons réalisé une description toute clinique de l'aspect cutané de la main au cours de chaque affection envisagée.

Si l'inspection des mains ne permet pas toujours à elle seule de porter un diagnostic précis, un examen soigneux et une connaissance approfondie de la séméiologie dermatologique sont le gage d'investigations cliniques et para-cliniques judicieusement orientés pour préciser ou assurer le diagnostic.

Le choix des cinq groupes d'affections étudiés ici, de pronostic généralement sombre, s'est référé aux grandes étapes pathologiques prises tout au long de l'existence de l'individu, depuis la malformation des dermatoglyphes qui laisse soupçonner une aberration chromosomique chez l'enfant, jusqu'à la lésion squameuse qui fait craindre le cancer chez l'adulte.

Dans chacun de ces cinq chapitres, nous nous sommes efforcés de rassembler les éléments d'une séméiologie trop souvent inexploitée.

Vu
Le Doyen de la Faculté

Signé

J. BERNIER

Vu
Le Président de Thèse

Signé

Pr B. DUPERRAT

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

Signé

MALLET

B I B L I O G R A P H I E

- ABULFIA (J.), PIERINI (L.E.)
Esclerodermia nodular tuberosa generalizada
Archivos Argentinos de Dermatologia. 1961, 11, N° 1, 45-52

- ALARÇON-SEGOVIA (D.), OSMUNDSON (P.J.)
Peripheral vascular syndromes associated with systemic L.E.
Ann. of Int. Med. 1965, 62, 907-919

- ARRIGHI (M.F.)
Sclérodermie généralisée avec bulles hémorragiques et ulcérations
nécrotiques. Atteinte linguale. Perturbations à l'électromyogramme.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1968, 75, 604-605

- BAZEX (A.), DUPRE (A.)
Tumeurs bénignes dysmétaboliques.
EMC 1965, 12745 A₁₀

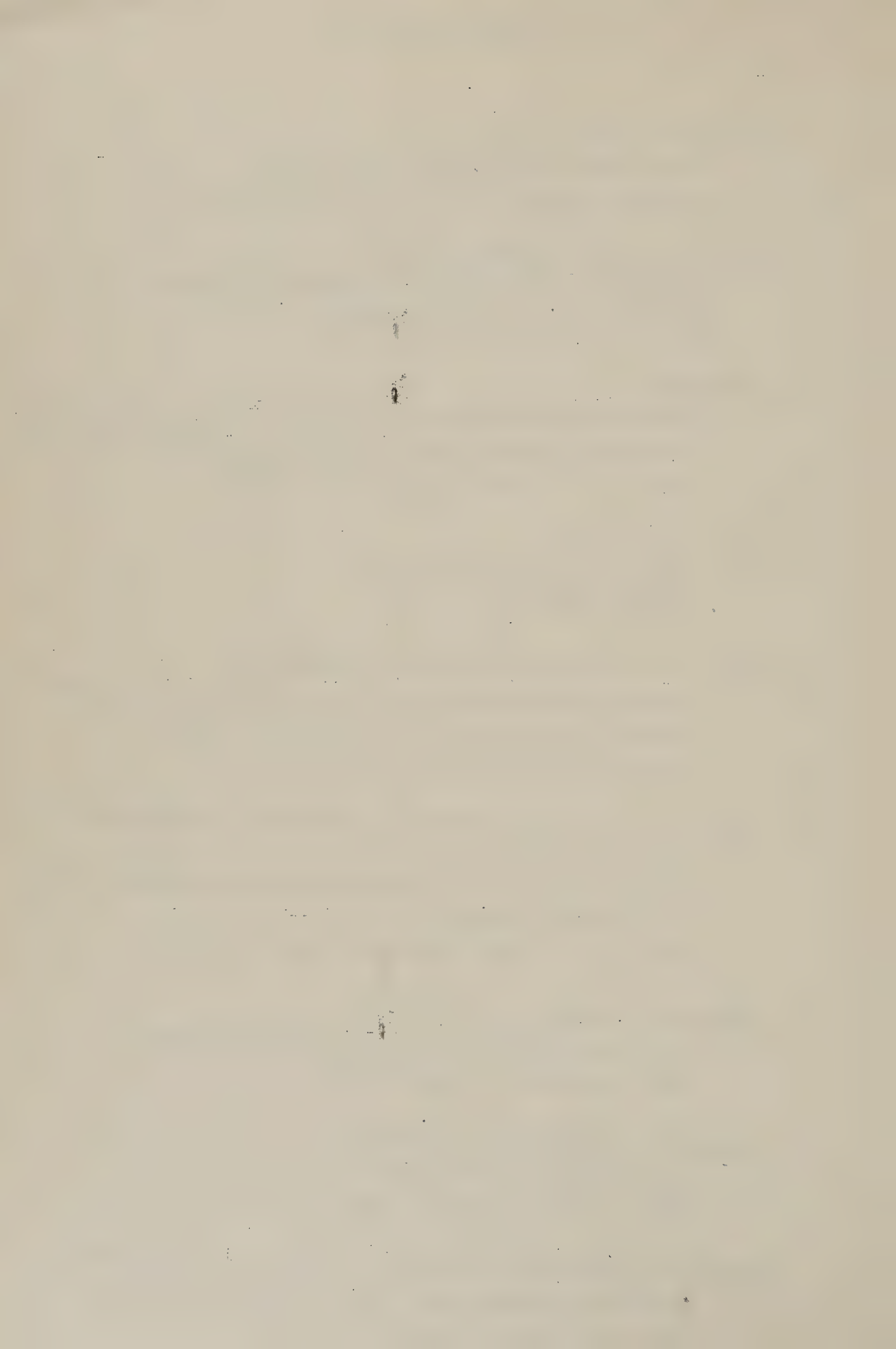
- BAZEX (A.), SALVADOR (R.), DUPRE (A.), CHRISTOL (B.)
Syndrome paranéoplasique à type d'hyperkératose des extrémités.
Guérison après traitement d'un epithelioma laryngé.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1965, 72, N° 1, 182

- BAZEX (A.), SALVADOR (R.), DUPRE (A.), PARANT (M.), CHRISTOL (Mme B.),
CANTALA (P.), CARLES (P.)
Dermatose psoriasiforme acromélique d'origine cancéreuse. Entité
paranéoplasique originale.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1967, 74, N° 1, 130-135

- BERNHEIM (M.), COMBE (R.), BETHENOD (M.)
La PAN chez l'enfant. Son traitement par la Nivaquine
Sem. Hôp. Paris, 1962, 38, 387-392

- BOLGERT (M.), CANIVET (J.), LE SOURD (M.)
La porphyrie cutanée de l'adulte
Sem. Hôp. Paris, 1953, 29, 1587-1607

- BOUREL (M.), SIMON (M.), PAWLITSKY (Y.), MURIE (M.), LE CARRERES (D.)
Altérations unguéales dans l'hémochromatose idiopathique
Sem. Hôp. Paris, 1970, 46, N° 10, 677-680



- BRUNSTING (L.A.), MASON (H.L.), ALDRICH (R.A.)
Adult form of chronic porphyria with cutaneous manifestations.
Report of seventeen additional cases.
J.A.M.A., 1951, 146, 1207-1212

- BUREAU (Y.), BARRIERE (H.)
Les manifestations cutanéomuqueuses de la périartérite noueuse.
(Maladie de Küssmaul).
Ann. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1954, 81, N° 6, 601-615

- BUREAU (Y.), PICARD (R.), BARRIERE (H.)
Ichtyose acquise et maladie de Hodgkin
Annales Soc. Fr. Derm. et Syph. 1958, 85, N° 1, 30-40

- BUREAU (Y.), BARRIERE (H.)
Les syndromes dermatologiques paranéoplasiques
In les syndromes paraneoplasiques, Paris 1965, Masson Edit.

- BUREAU (Y.), BARON (F.), BARRIERE (H.), LITOUX (P.), BUREAU (Mme)
Dermatose acromélique hyperkératosique paranéoplasique.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1967, 74, N° 2, 262-265

- BURNIER (R.)
Dermatologie topographique des mains et des pieds.
In Nouvelle Pratique Dermatologique. Masson Edit. Paris 1936,
T. VIII, 317-351.

- CALIFANO (A.)
La neografia nella diagnosi differenziali fra morbidità Raynaud et
sclerodattilia
Giornale Italiano di Dermatologia, 1964, N° 4, 395-408

- CARR (R.D.), HEISEL (E.B.), STEVENSON (T.D.)
CRST Syndrome. A benign variant of scleroderma.
Arch. of Derm. and Syph. 1965, 92, N° 5, 519-525

- CATHALA, BOEGNER (mlle) cités par TEXIER

Sur un syndrome de cachexie fébrile avec pseudo-rhumatisme, oedème pseudo-phleg moneux, exanthème et polynévrite paraissant devoir être rattaché à la PAS (Maladie de Küssmaul).

Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 1928

- CERNEA (P.), KUFFER (R.), BAUMONT (M.), BROCHERIOU (C.) GUILBERT (F.)

Naevomatose baso-cellulaire. Association de naevi baso-cellulaires de la peau, de kystes épidermoïdes des maxillaires, de malformations osseuses et d'autres anomalies. 7 observations.

Rev. de Stom. 1969, 70, N° 3, 181-226

- COURY (Ch.)

L'hippocratisme digital

Paris, 1960, BAILLIERE Edit.

- COPPO (M.), BARRATA (P.F.), BARIOLA (C.)

Macroglossie et papillomatose diffuse dysprotéïnémique par plasmocytose

Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1951, 67, 859

- CUMMINS (H.), MIDLO (C.)

Finger prints, palms and soles - an introduction to dermatoglyphies

New York 1961, Dover Ed.

- CURTH (HO)

Acanthosis nigricans and its association with cancer

Arch. of Derm. and Syph. 1948, 57, 158-170

- DEGOS (R.)

Dermatologie. Paris. Ed. Méd. Flammarion

- DEGOS (R.)

Les dermatomyosites. I - Etude clinique et biochimique. C.R. du VIIIe Congrès des dermatologistes et syphiligraphes de langue française Nancy, Vittel 1953, 149-173

- DEGOS (R.), DELORT (J.), KAUFMAN (P.)

Dermatomyosite subaigue à éléments bulleux et hémorragiques avec cancer de l'estomac révélé à l'autopsie.

Bull. Soc. Fr. Derm. et syph. 1958, 65, 254-256

- DEGOS (R.), TOURAINE (R.), BELAICH (S.), ESCANDE (J.P.)
Syndrome de Bazex
Bull. Soc. Fr. Derm. et syph. 1968, 75, N° 3, 348-349

- DEGOS (R.), CIVATTE (J.), AUDEBERT (G.), BERNADOU (Mme M.)
Acrokératose paranéoplasique
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1968, 75, N° 5, 539-540

- DORRA (M.)
Dermato-polymyosite et cancer. Notion de syndrome paranéoplasique
Thèse Paris, 1964

- DUBOIS (E.L.), TUFANELLI (D.L.)
Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus.
J.A.M.A., 1964, 90, N° 2, 104-111

- DUBOIS (E.L.)
Gangrene in systemic lupus erythematosus
Arch. of Derm. and Syph. 1964, 89, N° 2, 287-290

- DUBOIS (E.L.)
Lupus erythematosus
New-York 1966 - Mc Graw-Hill Edit.

- DUPERRAT (B.)
Précis de Dermatologie. Paris 1959, Masson Edit.

- DUPERRAT (B.), CHASSIGNEUX (J.), SALCZER (R.)
Végétations cornées sous-unguéales révélatrices d'un myelome .
plasmocytaire multiple
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1955, 62, 474-475

- DUPERRAT (B.)
Manifestations cutanées de la cryoglobulinémie
Arch. Belges Derm. et Syph. 1957, 13, N° 4, 310-320

- DUPERRAT (B.)
Le lupus érythémateux disséminé
Paris, 1958, Ed. Med. Flammarion

- DUPERRAT (B.)
L'angiokératome diffus de Fabry (Angiokeratoma corporis diffusum)
Presse Méd. 1959, 67, 1814-1816

- DUPERRAT (B.), RAPPAPORT
Erythema elevatum diutinum associé à un myelome plasmocytaire diffus.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1959, 66, N° 1, 6-8

- DUPERRAT (B.), GUILAINE (J.), LAUGIER (P.)
Sclérodermie post-traumatique loco-régionale
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1959, 66, N° 5, 692-694

- DUPERRAT (B.)
Aspect dermatologique des phacomatoses
Concours Médical, 1962, 84, 1437-1442

- DUPERRAT (B.), CHERIF-CHEIKH (J.L.)
Sclérodermie en bande avec participation musculo-aponévrotique d'origine traumatique avec dissémination secondaire de plaques de morphee
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1963, 70, 817-818

- DUPERRAT (B.), PUISSANT (A.), MASCARO (J.M.)
Elephantiasis neurofibromateux acquis des mains
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1966, 73, N° 2, n° 133

- DUPERRAT (B.)
Les sclérodermatomyosites en bandes des membres
Rev. Med. 1970, 11, N° 30, 1731-1734

- EL-HEFNAWI (H.), EL HAWARY (M.F.S.)
Chromatographic studies of amino-acides in sera and urine of patients with xeroderma pigmentosum and their normal relatives
Brit. J. Derm. 1963, 75, 235

- FAYOLLE (J.)

Les plasmocytoses malignes dermatropes

Thèse, Lyon 1957

- FAYOLLE (J.)

Les expressions cutanées de la maladie maligne à plasmocytes ou les plasmocytoses malignes dermatropes

Annales Soc. Fr. Derm. et Syph. 1963, 90, N° 1, 47 -51

- FELDAKER (M.), PERRY (H.O.), STERNER (D.G.)

Dermatologic manifestations associated with cryoglobulinemia

Arch. of Derm. and Syph. 1956, 75, 325-335

- GARB (J.), SIMS (Ch. F.)

Scleroderma with bullous lesions. Report of a case and review of the litterature. Dermatologica 1959, 719, N° 6, 341-359

- GAY-PRIETO (J.), AZVA (J.), LOPEZ (B.)

Contribucion al estudio de la porfiria mutilante congenita

Actas Dermo-Sif 1948, 39, 661-667

- GEBUS (A.M.), BURGUN (R.)

Morphée généralisée. Nette amélioration par le traitement par la pénicilline

Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1958, 65, 618

- GOLDEN (R.L.)

Livedo reticularis in systemic lupus erythematosus

Arch. of D. 1963, 87, N° 2, 299-301

- GOUGEROT (H.), BENARD (H.), AZRAD, BLUM (P.), GRUPPER (C.), HALLEZ (J.)

(Histo. DUPERRAT B.) L'homme orange est une amyloïdose cutanée

Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1951, 58, N° 4, 383

- GRACIANSKY (P. de), BOULLE (S.)

Atlas de Dermatologie. Paris. Maloine Edit.

- GRUPPER (C.), LEGRAND (J.C.) GONNARD (P.)

Troubles du métabolisme des acides aminés aromatiques dans les collagénoses. Sem. Hôp. Paris, 1962, 38, 70

- HADIDA (E.), TIMSIT (Ed.)
Dermatomyosite avec calcinose diffuse
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1961, 68, 792-795

- HADIDA (E.), MARILL (F.G.), SAYAG (J.)
Xeroderma pigmentosum. A propos de 48 observations personnelles.
Ann. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1963, 90, 5 - 467-496

- HAKKINEN (I.), LUNDELL (E.)
A dermatoglyphic study of the palms of mongoloïds imbeciles and normal subjects.
Acta poediatrica - Uppsala - 1959 - 48, 379-382

- HAMMARSTEN (J.F.), O'LEARY (J.) Cités par COURY
Les caractères et la signification de l'ostéoarthropathie hypertrophiante. Arch. Int. Med. 1957, 99, N° 3, 431-441

- HANSONN (O.)
Acrodermatitis enteropathica. Report of 2 cases with a hypothesis concerning the pathogenesis of the disease
Acta Derm. Venereol. (Stockholm) 1963, 43, 465

- HASSEL (C.W.), BRUNSTING (L.A.)
Phenylpyruvic oligophrenia
Arch. of Derm. and Syph. 1959, 70, 458

- HEWITT (J.), RICHON (L.), MEYER de SCHMITT (J.J.)
Sclérodermie hémorragique. Passage successif des plaques par un stade hémorragique.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1958, 65, 495-497

- HEWITT (J.)
Le L.E.D. traditionnel vu par un dermatologiste
Rev. Prat. XV, N° 19, 2545-2553

- HURIEZ (C.) et coll.
Dermatose acromélique hyperkératosique associée à un cancer du voile du palais (Maladie de Bazex)
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1967, 74, 516-520

- HUTCHINSON (J.H.), HOWELL (R.A.)
Cryoglobulinemia. Report of a case associated with gangrene of the digits
Ann. Int. Med. 1953, 39, 350-357

- JABLONSKA (St.), ASKENAS (Z.), LESZCZYNSKI (St.)
Sclérodermie et pseudosclérodermie : sclérodermie systémique, morphée
et états voisins.
Varsovie 1965, Ed. Panstowy Zakład wydawnictw lekarskich (polisch medical publishers)

- JEANSELME (M.E.)
Etude histologique sur un cas de maladie de Recklinghausen
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1898, IX, 366-371

- KETRON (L.), BERNSTEIN (J.)
Cutaneous manifestations of periarteritis nodosa
Arch. Derm. and Syph. 1939, 40, 929-944

- KNAPP (A.)
Über die imbecillitas phenylpyruvica (Follingsche krankheit) vom standpunkt des Dermatologen
Dermat. Wochenschr. 1964, 149, 278-285

- KOCSARD (E.)
Some clinical and pathogenic problems of porphyria
Austr. J. of Derm. 1966, 8, N° 4, 206-215

- LAFOURCADE (J.), RETHORE (M.O.)
Les dermatoglyphes. Journées parisiennes de pédiatrie, 1967
Ed. Med. Flammarion. 87-111

- LAGONIGRO - MORRONE
Ulteriori rilievi su alcune particolarità del disegno palmare nei mongoli e negli oligofrenici
Minerva Med. Torino, 1960, 10, 114-116

- LAUGIER (P.)

Dermatomyosite et capillarites nécrotiques. A propos de 2 observations.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1961, 68, 489-490

- LE COULANT (P.), TEXIER (L.).

Les dermatomyosites. II - les formes cliniques. CR du VIII^e Congrès
des Dermatologistes et syphiligraphes de Langue Française
Nancy-Vittel 1953, 174-216

- LE COULANT (P.), TEXIER (L.)

Sclérodermies
E.M.C. 1961, 12620 A 10

- LE JEUNE (J.), LAFOURCADE (J.), BERGER (R.), VIALATTE (J.), BOESWILLWALD (M.)
SERINGE (P.), TURPIN (R.)

Trois cas de délétion partielle du bras court d'un chromosome
C.R. Acad. Sci. Paris 1963, 257, 3098-3102

- LEPINE (J.)

La porphyrie cutanée de l'adulte. A propos de 24 observations
Thèse, Paris, 1955

- LE PINEUX : cité par TEXIER

La P.A.N. Ses formes cutanées
Thèse, Paris 1954

- LERNER (A.B.), WATSON (C.J.)

Studies of cryoglobulin : unused purpura associated with the presence
of high concentration of cryoglobulin (cold precipitable serum globulin)
Am. J. M. Soc. 1947, 214, 410-415

- LEVIN (B.), MAC KAY (H.M.M.), OBERHOLZER (V.G.)

Arginosuccinic aciduria
Arch. Dis. Childh. 1961, 36, 622

- MACAIGNE et NICAUD (cités par TEXIER)
Périartérite noueuse à forme chronique
Bull. et Mém. Soc. Med. Hôp. de Paris, avril 1930

- MOZZICONACCI (P.), BOISSE (J.), LEMONNIER (A.), CHARPENTIER (C.)
Les maladies métaboliques des acides aminés avec arriération mentale
Paris 1968. L'Expansion Edit.

- MULLER (S.A.), WINKELMAN (R.K.), BRUNSTING (L.A.)
Calcinosis in dermatomyositis
Arch. of D. 1959, 79, N° 6, 669-673

- NISHIMURA (N.), SHIBATA (Y.), YASUI (M.), OKAMOTO (H.)
Phenylalanine and tyrosine in collagen
Arch. of Derm. and Syph. 1961, 83, 644

- NOBLE (J.P.)
Manifestations cutané-muqueuses révélatrices du myelome multiple
Thèse, Paris 1966

- NOURY (J.Y.)
La naevomatose baso-cellulaire
Thèse, Paris 1967

- PARTINGTON (M.W.)
The early symptoms of phenylketonuria
Pediatrics 1961, 27, 465

- PAUTRIER (L.M.)
Lupus érythémateux
In Nlle Pratique Dermatologique, Paris 1936, 3, 733-824 , Masson Edit.

- PELZIG (A.)
Essential cryoglobulinemia with purpura
Arch. of Derm. and Syph. 1953, 67, 429-430

- PENROSE (L.S.)

Finger prints, palms and chromosomes

Nature 1963, 197, 933-938

- PENROSE (L.S.)

Dermatoglyphic patterns in large acrocentric trisomy

J. ment. Defic. Res., 1966, 10 (part 1) 118

- PENROSE (L.S.)

Finger print pattern and the sex chromosomes

Lancet, 1967 (1), 298-300

- POLONOWSKI (M.), DELBARRE (F.)

Etude biologique des cryoprotéinémies myélomateuses.

Sem. Hôp. Paris, 1954, 30, 259

- PRAKKE (J.R.) cité par de Graciansky

In Atlas de Dermatologie, Maloine Edit.

Sem. Hôp. Paris 1953, 29 - E 36, E 37

- RAIK (A.)

Contribution à l'étude de la cryoglobulinémie

Thèse, Paris 1957

- ROSTAND (B.)

Les dermatoglyphes humains. Intérêt séméiologique

Thèse, Méd. Paris 1965

- ROUSSET (J.), COUDERT (J.), POURCHAIRE (J.)

P.A.N. avec très vaste écharpe occipitale à type de maladie de Horton

Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1961, 68, 109-112

- ROYER (P.)

Le lupus érythémateux disséminé

Sem. Hôp. Paris, 1962, 38, N° 1, 40-45

- SIGUIER (F.)

Les maladies vedettes

Paris, 1957, Masson Edit.

- SIGUIER (F.), DUPERRAT (B.), BETOURNE (Ch.), HANAUT (A.)

Angiokératose de Fabry, expression cutanée d'une maladie générale nouvellement individualisée

Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1956, 72, 291-300

- STEINHARDT (M.J.), FISHER (C.S.)

Cold urticaria and purpura as allergic. Aspect of cryoglobulinemia

- TEMINE (P.), ODDOZE (L.), TRAMIER (G.), PRIVAT (Y.)

Acrodermatitis enteropathica. In affections bulleuses congénitales

EMC 1960, 12465 A 10

- TEMIME (P.), PRIVAT (Y.), GIRARD (R.)

Sclérodactylie avec ulcération des doigts, troubles à l'électromyogramme et atteinte débutante de l'oesophage.

Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1966, 73, 286-287

- TEXIER (L.), MALLEVILLE (J.), ARRIVE (P.).

Les manifestations cutanées de la périartérite noueuse

J. Med. Bordeaux, 1961, 138, 883-891

- THIEFFRY (St), ARTHUIS (M.), MARTIN (Ch.), SORREL-DEJERINE (J.), BENHAMIDA (M.)

Dermatomyosite de l'enfant. Etude de 8 cas personnels.

Ann. de Ped. 1967, 43, N° 36, 37, 2202-2226

- THIERS (H.), FAYOLLE (J.), COLOMB (D.), MOULIN (G.), TAINÉ (B.)

Les manifestations cutanées et muqueuses de la périartérite noueuse.

Rev. Lyon Med. 1958, 7, N° 6, 411-416

- THIERS (H.), MOULIN (G.)

Urticaire au froid et cryoglobulinémie révélatrices d'un myelome

Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1969, N° 4, 578-581

- THIVOLLET (J.), DURAND (B.), COLLARD (N.), TRAEGER (J.), DELAYE (R.)
Livédo inflammatoire manifestation d'un lupus érythémateux disséminé
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1964, 71, N° 4, 463-467

- THIVOLLET (J.), PERROT (H.).
Le livedo symptomatique du lupus érythémateux disséminé
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1966, 73, N° 4, 437-438

- THIVOLLET (J.), MOFNE (Y.), PELLERAT (J.)
Urticaire a frigore avec cryoglobulinémie.
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1967, 74, N° 3, 392-395

- THIVOLLET (J.), FREYCON (J.), PERROT (H.), GUIBAUD (P.), BEYVIN (A.J.)
Protoporphyririe erythropoïctique. 2 cas cliniques. Etude familiale
Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1968, 75, N° 6, 829-841

- THIVOLLET (J.), PERROT (H.), BEYVIN (A.J.), PRESUMEY (H.), STORCH (J.)
Evolution cutanée bulleuse au cours du L.F.A.D.
Bull; Soc. Fr. Derm. et Syph. 1969, 76, N° 3, 374-377

- TOURAINE (A.)
Diagnostic topographique
EMC 1936, 12114

- TOURAINE (A.)
L'acanthosis nigricans et ses corrélations pathologiques, la
"polyplastose congénitale"
Progrès Med. 1944, 72, 7-10

- TURPIN (R.), LEJEUNE (J.)
Etude des dermatoglyphes des paumes des mongoliens et de leurs parents.
Sem. Hôp. Paris, 1953, 76, 3955-3967

- TZANCK (A.), PAUTRAT (J.)
Hydroa vacciniiforme
In Nouvelle Pratique Dermatologique, Paris 1936, Masson Edit. 418-425

- UCHIDA (I.), PATAU (K.), SMITH (D.)

The dermal pattern of the new autosomal syndromes

Amer. J. Dis. Child., 1961, 102, 588-598

- UCHIDA (I.), PATAU (K.), SMITH (D.)

Dermal patterns of 18 and Trisomies

Amer. J. Hum. Genet. 1962, 14, 345-352

- UCHIDA (I.), MILLER (J.R.), SLOTAN (H.C.)

Dermatoglyphis associated with the XYY chromosome complement

Amer. J. Hum. Genet. 1964, 16, 284-291

- WARD (W.H.)

Naevodi basal celled carcinoma associated with dyskeratosis of palms and soles. New entity

Austr. J. Derm. 1960, 5, 204-208

- WORINGER (F.), LAUGIER (P.)

Dyschromies

EMC 1965, 12280 A 10

